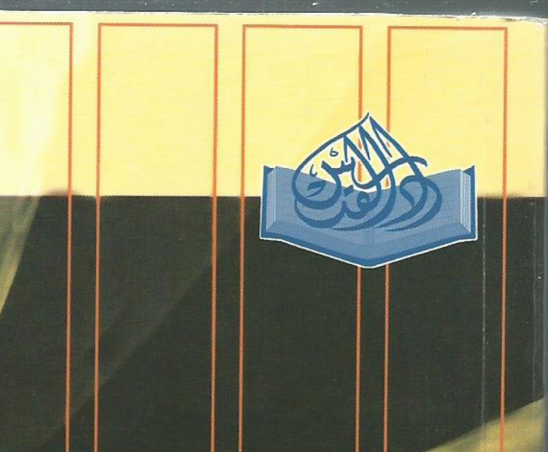
Blueprints

Pediatrics



FOURTH EDITION

مبادئ طب الأطفال

ترجمة وإعداد

د. عماد محمد زوكار

بورد عربي في طب الأطفال

طبيب مشرف في مشفى دمشق

قسم الأطفال

الطبعة العربية الأولى 2008

دار القدس للعلوم

BLUEPRINTS

PEDIATRICS

مبادئ طب الأطفال

(بلـو برنت)

إعداد

د. عمـاد زوكـار

بورد عربي في طب الأطفال

اختصاصي مشرف في مشفى دمشق

قسم الأطفال

الطبعة العربية الأولى 2008

دار القدس للعلوم

دار القدس للعلوم
لِلطِّبَاعَةِ وَالنَّشْرِ وَالتَّوْزِيعِ
دمشق - يرموك - هاتف: ٦٣٤٥٣٩١
فاكس: ٦٣٤٦٢٣٠- ص.ب: ٢٩١٣٠
www.dar-alquds.net

مقدمة الناشر

الحمد لله رب العالمين والصلاة والسلام على سيدنا محمد خير المرسلين

أما بعد:

ساهمت دار القدس للعلوم في إحداث نقلة نوعية في مجال الكتاب الطبي المترجم حيث أغنت المكتبة الطبية العربية بأهم وأشهر المراجع الطبية العالمية، ويسرها اليوم أن تقدم لقرائها الأعزاء مرجعاً جديداً في مجال طب الأطفال هو:

مبادئ طب الأطفال "بلو برنت"

يتناول الكتاب أساسيات طب الأطفال حيث تم استعراض الأمراض الشائعة التي يتعرض لها الأطفال من حيث الأعراض والتشخيص وأسس المعالجة وذلك ضمن أسلوب ومنهج علمي متكامل ودقيق.

تتقدم الدار بالشكر الجزيل للأخ الدكتور عماد زوكار الذي قام بترجمة هذا الكتاب، والدكتور زوكار من أهم روّاد الترجمة الطبية وله الباع الطويل والخبرة الممتازة والأسلوب المميز في الترجمة. كما تشكر الدار كل من ساهم في إنجاز هذا العمل وإخراجه إلى حيز الوجود.

نسأل الله أن يوفقنا وأن يجعل أعمالنا خالصة لوجهه الكريم.

والله ولي التوفيق

د. محمود طلوزي

رئيس القسم الطبي

والمدير العام لدار القدس للعلوم

مقدمة الكتاب

بسم الله الرحمن الرحيم

الحمد لله رب العالمين والصلاة والسلام على سيدنا محمد وعلى آله وصحبه أجمعين، أما بعد ..

يسعدنا أن نقدم لكم كتاباً جديداً في مجال طب الأطفال هو:

مبادئ طب الأطفال

وهذا الكتاب هو الترجمة العربية لكتاب طب الأطفال من سلسلة البلوبرنت العالمية ذائعة الصيت في طبعته الأخيرة (الطبعة الرابعة 2007).

إن مجال طب الأطفال مجال واسع يتطور يومياً والإحاطة بالكم الهائل من المعلومات أمر بالغ الصعوبة إن لم يكن مستحيلاً. وهذا الكتاب يتناول المبادئ العامة الأساسية في طب الأطفال، وهو لا يغني عن أمهات الكتب لكنه رديف لها خاصة للأطباء أو المقيمين أو طلاب كلية الطب الذين يرغبون في مراجعة كمية كبيرة من المعلومات في وقت قصير أثناء التحضير للامتحان، وينصح دوماً بالرجوع إلى أمهات الكتب للاستزادة عند الضرورة.

يشتمل الكتاب على 23 فصلاً تتناول مختلف جوانب طب الأطفال وخصص الفصلان الأخيران للتقييم الذاتي من خلال أسئلة متعددة الخيارات. تناول كل فصل الأمراض الرئيسة وركز على المعلومات الهامة التي تفيد الطالب أو الطبيب، وتم تنظيم المعلومات بأسلوب سلس دقيق وواضح، وتم في نهاية كل فصل تلخيص النقاط الرئيسة التي تتناول المعلومات الهامة، ووضعت بشكل مميز بحيث يمكن الرجوع لها بسهولة أثناء الاستعداد للامتحان.

يستفيد من هذا الكتاب بشكل رئيس طلاب كلية الطب أثناء التحضير للامتحان النهائي كما يستفيد منه الطلاب المقيمون في مجال طب الأسرة وطب الأطفال وكذلك الأطباء العامون وكل من له اهتمام بطب الأطفال.

اعتمدنا في الترجمة والإعداد على مصطلحات المعجم الطبي الموحد في طبعته الإلكترونية الأخيرة، ولجأنا إلى اللغة السهلة الواضحة، ولذلك استخدمنا أحياناً بعض المصطلحات الشائعة التداول خاصة إذا كان المصطلح الطبي الموحد معقداً أو غريباً.

تمت مراجعة الكتاب عدة مرات، ونرجو من القارئ الكريم أن يلتمس لنا العذر في حال وجود بعض الهفوات الصغيرة التي لا يكاد يخلو منها أي كتاب، كما نرجو أن نسمع آراءكم ومقترحاتكم المتعلقة بطريقة العرض والترجمة والإخراج أو أي مقترحات أخرى.

نرجو في النهاية أن نكون قد أضفنا لبنة أُخرى إلى المكتبة الطبية العربية، ونسأل الله تعالى أن يجعل هذا العمل خالصاً لوجهه الكريم وأن يجعله في ميزان حسناتنا وصدقة جارية ننتفع بها.

د. عماد زوكار

Zoukar2002@ yahoo.com

المحتويات

Chapter

1

التدبير الإسعافي: تقييم الطفل المتأذي أو المريض بشدة

Emergency Management: Evaluation of the critically Ill or Injured Child

يجب تقييم الطفل المتأذي أو المريض بشدة Critically Ill بسرعة للتقليل من المراضة والوفيات. وسواء راجع الطفل عيادة الطبيب أو العيادة المحلية أو مركز الرعاية الثالثي فيجب العمل على استقرار وضعه Stabilized عن طريق تقديم الدعم الحياتي الأساسي ووسائل الدعم القلبي الحياتي المتقدم الموصى بها من قبل الجمعية الأمريكية لأمراض القلب. وحالما يستقر وضع المريض سريرياً يتم وضع قائمة بالمشاكل التي يعاني منها الطفل ومن ثم البحث عن سبب الأعراض عند هذا الطفل.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS التشخيص التفريقي

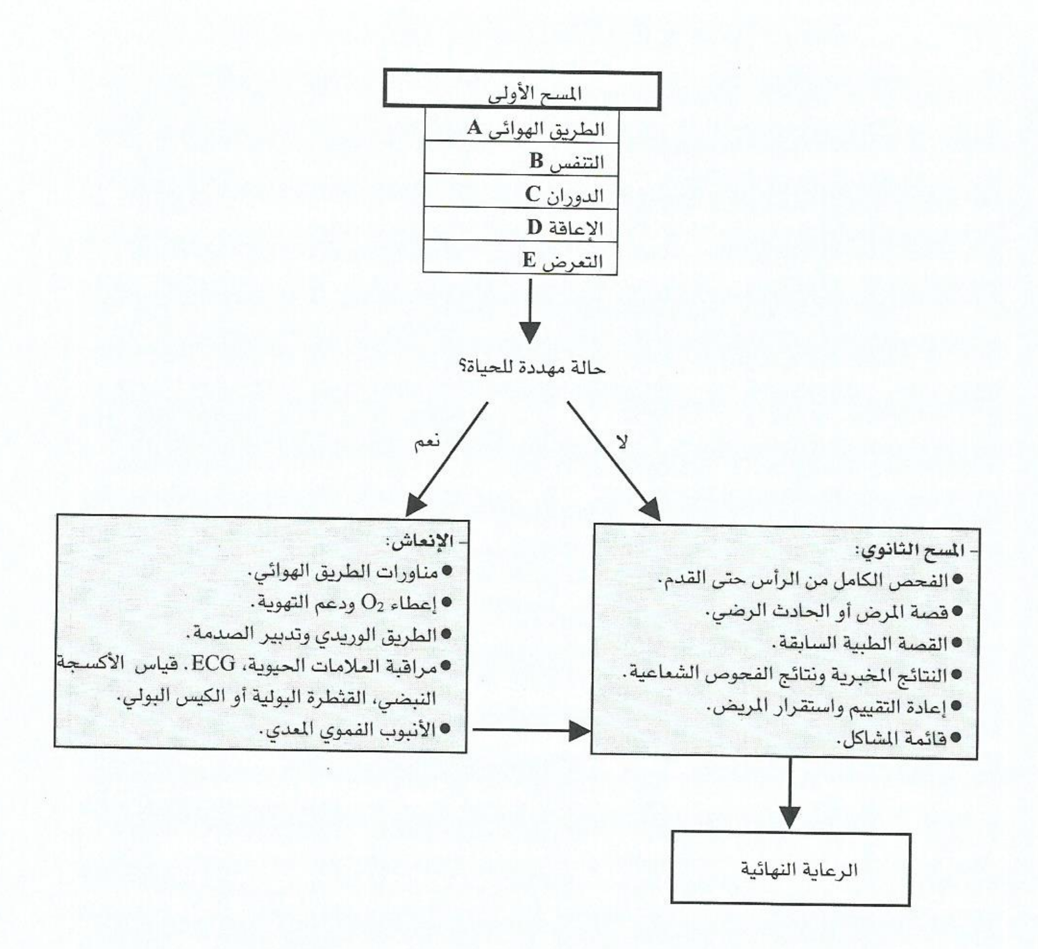
تشكل الأسباب التنفسية (45٪) من أسباب توقف القلب والتنفس عند الأطفال، في حين تشكل الأسباب القلبية 25٪ من الأسباب. وتكون اضطرابات الجهاز العصبي المركزي الأولية مسؤولة عن 20٪ من الأسباب، وبالتالي فإن هذه المجموعات الثلاثة تشكل 90٪ من أسباب توقف القلب والتنفس عند الأطفال. يظهر (الجدول 1-1) التشخيص التفريقي عند الأطفال المصابين بتوقف القلب والتنفس (يستثنى منهم الولدان).

CLINICAL FEATURES AND TREATMENT التظاهرات السريرية والمعالجة

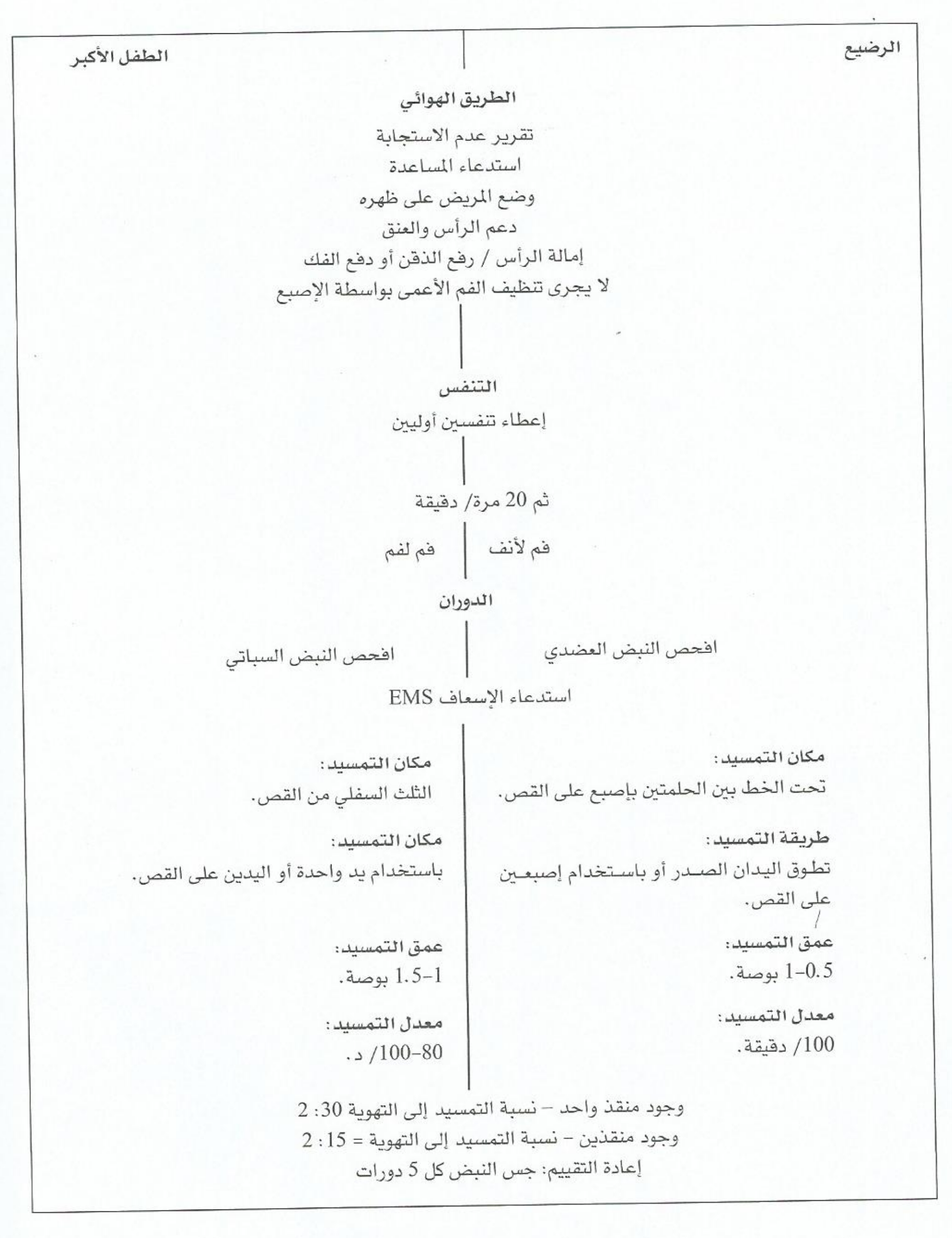
PRIMARY SURVEY المسح الأولي

يتضمن المسح الأولي (الشكل 1-1) تقييم الـ ABCD (الطريق الهوائي Airway، والتنفس Breathing والدوران Circulation والإعاقة Disability وتعرية المريض Exposure). ويكون الهدف من هذا المسح الأولي تحديد الحالات المهددة للحياة. يظهر (الشكل 1-2) الخطوط العامة لطرق الإنعاش.

الجدول 1-1: التشخيص التفريقي عند الأطفال المصابين بتوقف القلب والتنفس.	
❑ المشاكل التنفسية: • انسداد الطريق الهوائي العلوي. • انسداد الطريق الهوائي السفلي. • المرض الرئوي الحاصر. • عدم كفاية نقل الهواء. • عدم كفاية التبادل الغازي.	❑ المشاكل المعدية المعوية: • الرض البطني. • انثقاب الأمعاء أو انسداد الأمعاء. • التهاب الصفاق. • التجفاف.
❑ المشاكل القلبية: • المرض القلبي الخلقي. • اضطراب النظم البدئي. • التهاب العضلة القلبية. • التهاب التامور. • السطام القلبي. • قصور القلب الاحتقاني.	❑ المشاكل الاستقلابية: • الحماض الكيتوني السكري. • داء أديسون. • فرط الدرقية. • نقص سكر الدم. • فرط بوتاسيوم الدم. • نقص كالسيوم الدم. • نقص صوديوم الدم.
❑ مشاكل الجهاز العصبي المركزي: • التهاب السحايا. • التهاب الدماغ. • موه الرأس الحاد. • رض الرأس. • الورم. • أذية نقص الأكسجة – الإقفار.	❑ المشاكل الجهازية المتعددة: • متلازمة موت الرضيع المفاجئ. • التسمم الدوائي*. • الرضوض المتعددة. • التأق. • هبوط الحرارة. • الصدمة الإنتانية. ❑ المشاكل الكلوية: • القصور الكلوي الحاد والمزمن.
* المخدرات، مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة، الباربيتورات، البنزوديازيبينات.	



الشكل 1-1: خوارزمية التقييم الأولي عند الأطفال.



الشكل 1-2: أساسيات الـ CPR عند الرضع والأطفال.

إن الهدف من تدبير الطريق الهوائي Airway manaegement هو كشف الانسداد التنفسي والتخلص منه والوقاية من استنشاق محتويات المعدة وتعزيز التبادل الكافي للهواء. يتم تقييم الطريق الهوائي وفي حالة الضرورة العمل على حمايته كما يلي:

- تثبيت الشوك الرقبي في حال وجود اشتباه بأذية الحبل الشوكي.
- تنظيف البلعوم الفموي عن طريق مص المفرزات بواسطة قثطرة Yankauer (يعتبر التنظيف الأعمى بواسطة الإصبع مضاد استطباب لأن الجسم الأجنبي قد يدفع للأسفل أكثر باتجاه البلعوم الفموي).
- فتح الطريق الهوائي عن طريق دفع الفك Jaw-thrust أو مناورة رفع الذقن والتخلص من أي انسداد ناجم عن اللسان أو النسج الرخوة في العنق.
- وضع الرأس على الخط المتوسط (وضعية التنشق Sniffing Position) غالباً عن طريق وضع منشفة مطوية تحت القذال (قد يؤدي فرط بسط العنق إلى انسداد الطريق الهوائي).
- إعطاء الأكسجين 100٪ عن طريق قناع الوجه.
- وضع قنية هوائية فموية أو أنفية بلعومية في حال وجود استطباب.

حالما يتم تأمين الطريق الهوائي يجب تقييم تبادل الهواء (التنفس Breathing). يظهر فحص حركة جدار الصدر وجود التنفس العفوي وفعاليته. إذا كان التنفس العفوي موجوداً مع أكسجة كافية فإن التبيب Intubation ليس مستطباً. أما إذا كانت حركة جدار الصدر غير كافية فيستطب وضع أنبوب رغامي (إذا لم يكن قد وضع للتو لحماية الطريق الهوائي). إذا كان الطفل دون عمر 8 سنوات فيجب استخدام أنبوب التبيب غير المزود بكم Uncuffed لإنقاص خطر الوذمة تحت المزمار Subglottic edema والتضيق. (ملاحظة: تكون حلقة الغضروف الحلقي Circoid أضيق جزء من الطريق الهوائي وتؤدي إلى إطباق تام على الأنبوب غير المزود بكم). يجب أن يساوي حجم الأنبوب الرغامي المختار 4 + (عمر الطفل بالسنوات ÷ 4).

لابد من تقييم أكسجة الدم (عن طريق مقياس الأكسجة النبضي Pulse Oximetry أو قياس غازات الدم الشريانية) ومستوى الـ Co_2 في الدم (عن طريق قياس غازات الدم الوريدية أو الشريانية) وهذا سيكون دليلاً للتدبير التنفسي.

يجرى التبيب الرغامي عند الوليد تقليدياً دون تحضير دوائي لكن تبيب الرضيع أو الطفل يجب أن يجرى مع التحضير الدوائي Premedication حسب الأسلوب المتسلسل السريع التالي:

1. الأكسجة المسبقة بالأكسجين 100٪.
2. إعطاء دواء حال للمبهم Vagolytic (مثل الأتروبين).

3. إعطاء دواء أفيوني و/ أو دواء مسكن أو منوم (مثلاً الثيوبنتال، الفيرسيد، الفينتانيل).

4. تطبيق ضغط على الغضروف الحلقي.

5. إعطاء جرعة شالة Paralyzing dose من دواء عضلي عصبي حاصر (مثل البانكورونيوم Pancuronium أو الفيكورونيوم Vecuronium وهو دواء غير مزيل للاستقطاب، أو السوكسينيل كولين وهو دواء مزيل للاستقطاب).

إذا استخدم دواء السوكسينيل كولين فيجب إعطاء جرعة مزيلة للرجفان العضلي Defasciculating من دواء عضلي عصبي حاصر (مثل البانكورونيوم أو الفيكورونيوم) قبل إعطائه.

لا يستطب إجراء التحضير الدوائي عند المريض غير الواعي أو المريض غير المستقر من الناحية الدموية الديناميكية أو في حالة هبوط ضغط الدم عند المريض. يجب تطبيق ضغط على الغضروف الحلقي ثم إجراء التنبيب الرغامي، وفي حالات نادرة لا يمكن تنبيب المريض أو تهويته بالقناع والكيس Bag وفي هذه الأحوال يكون من الضروري إجراء خزع الغشاء الحلقي الدرقي* Cricothyrotomy بواسطة الإبرة لتأمين الطريق الهوائي.

قد يتم تقييم الدوران Circulation عن طريق تقييم النبض (المركزي والمحيطي) وزمن عود امتلاء الشعيرات Capillary refill والضغط الدموي. إن غياب النبض في الشرايين الكبيرة عند المريض غير الواعي مع غياب التنفس يدل على توقف القلب والتنفس Cardiorespiratory arrest. وتعتبر سرعة القلب عند الأطفال الوسيلة الأكثر حساسية للدلالة على حالة الحجم داخل الأوعية. أما زمن امتلاء الشعيرات فهو أكثر وسيلة حساسة للدلالة على كفاية الدوران. وتعتبر تأرجحات الضغط الدموي مشعراً غير حساس لأن هبوط ضغط الدم يحدث متأخراً في نقص الحجم الدموي Hypovolemia. يفيد مرقاب Monitore القلب والتنفس في تحديد الفعالية الكهربية للقلب.

إذا لوحظ غياب النبض Pulselessness بفحص النبض العضدي عند الرضيع أو بفحص النبض السباتي عند الطفل فيجب البدء بإجراء ضغط الصدر Chest compressions. يظهر (الشكل 1-3) تدبير الخط الوريدي خلال عملية الإنعاش القلبي الرئوي. وحالما يتم تأمين الخط الوريدي يجب البدء بإنعاش السوائل بواسطة محلول رينغر لاكتات أو محلول النورمال سالين حيث تعطى هذه المحاليل على شكل بلعة 20 مل/ كغ بأقصى سرعة ممكنة. وتكرر هذه البلعة إذا كان ذلك ضرورياً ولكن إذا لم تكن هناك استجابة أو كان المريض يعاني من ضياع دموي حاد فيجب التفكير بتسريب 10 مل/ كغ من

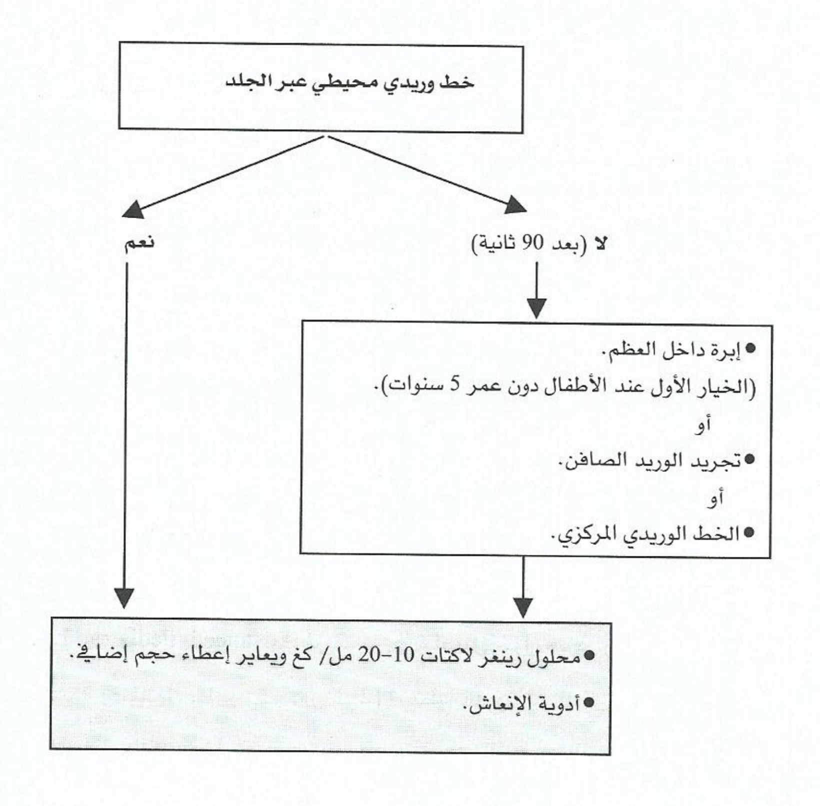
---

* هو شق عبر الجلد والغشاء الحلقي الدرقي للتخلص من أعراض الانسداد التنفسي، يستخدم قبل خزع الرغامى أو بدلاً عنه في حالات إسعافية معينة من الانسداد التنفسي.

الألبومين أو الدم الكامل زمرة (O) سلبي أو من محلول بلوراني Crystalloid. وفي حالة الاشتباه بهبوط ضغط الدم الناجم عن النزف فإن السيطرة على النزف أمر حاسم.

يتم في الحالات المثالية الحصول على عينة دموية عند تأمين الخط الوريدي وتجرى مجموعة كاملة من فحوص التقصي (تعداد الدم الكامل، غازات الدم الوريدية و/ أو الشريانية، الكهارل والفحوص الكيماوية وسكر الدم). وفي حالة الاشتباه بوجود التسمم يمكن إجراء التحري عن السموم في المصل والبول ومعايرة مستوى الأسيتامينوفين والساليسيلات.

إذا كان لدى المريض اضطراب نظم تسارعي Tachyarrhythmias (تسرع القلب فوق البطيني SVT، تسرع القلب البطيني VT) فإن القرارات العلاجية تعتمد على مدى استقرار الحالة الدموية الديناميكية عند المريض.



الشكل 1-3: تدبير الخط الوريدي خلال الإنعاش القلبي الرئوي.

تسرع القلب فوق البطيني SVT:

- *المريض مستقر من الناحية الدموية الديناميكية*: مناورات المبهم، الأدينوزين Adenosine (تسرع القلب الأذيني البطيني التبادلي Reciprocating Tachycardia)، الديجوكسين أو الإيسمولول أو البروكائيناميد أو الأميودارون (تسرع القلب الذاتي).
- *المريض غير مستقر من الناحية الدموية الديناميكية أو الـ SVT معند على الأدوية*: قلب النظم القلبي المتزامن Synchronized cardioversion 0.5 إلى 1 جول/ كغ تزاد إلى 2 جول/ كغ إذا كانت عملية قلب النظم الأولى غير ناجحة.

تسرع القلب البطيني (VT):

- *المريض مستقر من الناحية الدموية الديناميكية*: الأميودارون أو البروكائيناميد ومعالجة نقص مغنزيوم الدم و/ أو نقص بوتاسيوم الدم. يجب عدم استخدام الأميودارون والبروكائيناميد معاً لأن كلاهما يؤدي إلى تطاول مسافة QT وكلاهما قد يسبب هبوط ضغط الدم.
- *المريض غير مستقر من الناحية الدموية الديناميكية أو الـ VT المعند على الأدوية*: قلب النظم القلبي المتزامن 0.5-1 جول/ كغ تزاد إلى 2 جول/ كغ إذا كانت عملية قلب النظم القلبي الأولى غير ناجحة.
- *التسرع البطيني اللانبضي أو الرجفان البطيني*: يستطب إزالة الرجفان غير المتزامن Nonsynchronized defibrillation (2 جول/ كغ، يليه 4 جول/ كغ إذا فشلت المحاولة)، يعطى الإبي نفرين إذا كانت عملية الإنعاش غير ناجحة بعد صدمتين كهربائيتين ثم يصدم المريض ثانية 4 جول/ كغ. إن محاولات إزالة الرجفان اللاحقة يجب أن تسبق بالإعطاء الوريدي لليدوكائين أو الأميودارون أو الإبي نفرين.

راجع كتاب The Harriet Lane Handbook أو كتاب Golden Hour: The Handbook of Advanced Pediatric Life Support لمزيد من التفاصيل حول فيزيولوجيا الأدوية واستطباباتها وجرعاتها وطريقة إعطائها. يظهر (الجدول 1-2) استطبابات وتأثيرات كل دواء.

بالنسبة للإعاقة Disability يجرى فحص عصبي سريع للتقصي يتم فيه ملاحظة حجم الحدقتين ومستوى الوعي والموجودات الموضعية.

الجدول 1-2: الأدوية المستخدمة في الإنعاش القلبي الرئوي عند الأطفال.

الدواء	الاستطباب	التأثير
الأتروبين	تباطؤ القلب والحصار الأذيني البطيني.	زيادة سرعة القلب والنقل عبر العقدة الأذينية البطينية عن طريق إنقاص مقوية المبهم.
البيكاربونات	الحماض الاستقلابي الشديد المعند و/ أو فرط بوتاسيوم الدم.	زيادة pH الدم.
الكالسيوم العنصري (غلوكونات الكالسيوم أو كلور الكالسيوم).	نقص كالسيوم الدم، فرط بوتاسيوم الدم، فرط مغنزيوم الدم، الجرعة المفرطة من حاصرات قناة الكالسيوم.	زيادة قلوصية العضلة القلبية، زيادة الاستثارة البطينية، وزيادة سرعة النقل عبر العضلة القلبية.
الديكستروز	نقص سكر الدم.	زيادة مستوى الغلوكوز في الدم.
الإبي نفرين (1: 10000)	اللاانقباضية، تباطؤ القلب، التسرع البطيني اللانبضي، الرجفان البطيني.	زيادة المقاومة الوعائية الجهازية، وزيادة سرعة القلب Chronotropy. كما يزيد قلوصية العضلة القلبية Inotropy ولهذا يزيد النتاج القلبي والضغط الدموي (زيادة الضغط الدموي الانبساطي يؤدي لزيادة ضغط الإرواء للشريان الإكليلي).
الإبي نفرين (1: 1000)	توقف القلب اللانبضي بعد إعطاء الجرعة المذكورة أعلاه أو يعطى كجرعة أولى عبر أنبوب التنبيب الرغامي إذا لم يكن الخط الوريدي متوفراً.	كما في الأعلى.
الليدوكائين	الانتباذ البطيني، VT , VF.	يساعد على جعل التسرع البطيني اللانبضي المعند والـ VF أكثر حساسية لقلب النظم القلبي، قد يثبط الـ VT المستقر من الناحية الدموية الديناميكية، وينقص احتمال عودة الانتباذ البطيني.
الأميودارون	اضطرابات النظم الأذينية (SVT المعند) والبطينية (الـ VT اللانبضي المعند، والـ VF المعند، والـ VT المستقر من الناحية الدموية الديناميكية).	يحصر أقنية الصوديوم والبوتاسيوم والكالسيوم ومستقبلات بيتا في العضلة القلبية إضافة إلى حصر مستقبلات ألفا وبيتا في الأوعية المحيطية.
النالوكسون	التسمم المعروف أو المفترض بالأفيونيات.	يقلب بسرعة تأثيرات الأفيون.

الأدوية التي يمكن إعطاؤها عبر الأنبوب الرغامي هي الليدوكائين والأتروبين والنالوكسون هيدروكلوريد والإبي نفرين (جرعة عالية).

SVT: تسرع القلب فوق البطيني، VF: الرجفان البطيني، VT: تسرع القلب البطيني.

المسح الثانوي SECONDARY SURVEY

يشتمل المسح الثانوي على الفحص السريري من الرأس إلى القدمين من أجل تحديد مدى الأذية والمعالجات الخاصة الإضافية. يتم تقييم وعي المريض باستخدام سلم غلاسكو للسبات (انظر الجدول 5-15). يجب عند التحضير لإجراء المسح الثانوي تعرية المريض. إن نسبة السطح إلى كتلة الجسم عند الأطفال كبيرة لذلك يبردون بسرعة وقد يكون ضياع الحرارة المنفعل مشكلة. يجب التحري عن التعرض Exposure (نقص أو فرط الحرارة) والتعامل معه بسرعة.

نقاط رئيسة 1.1

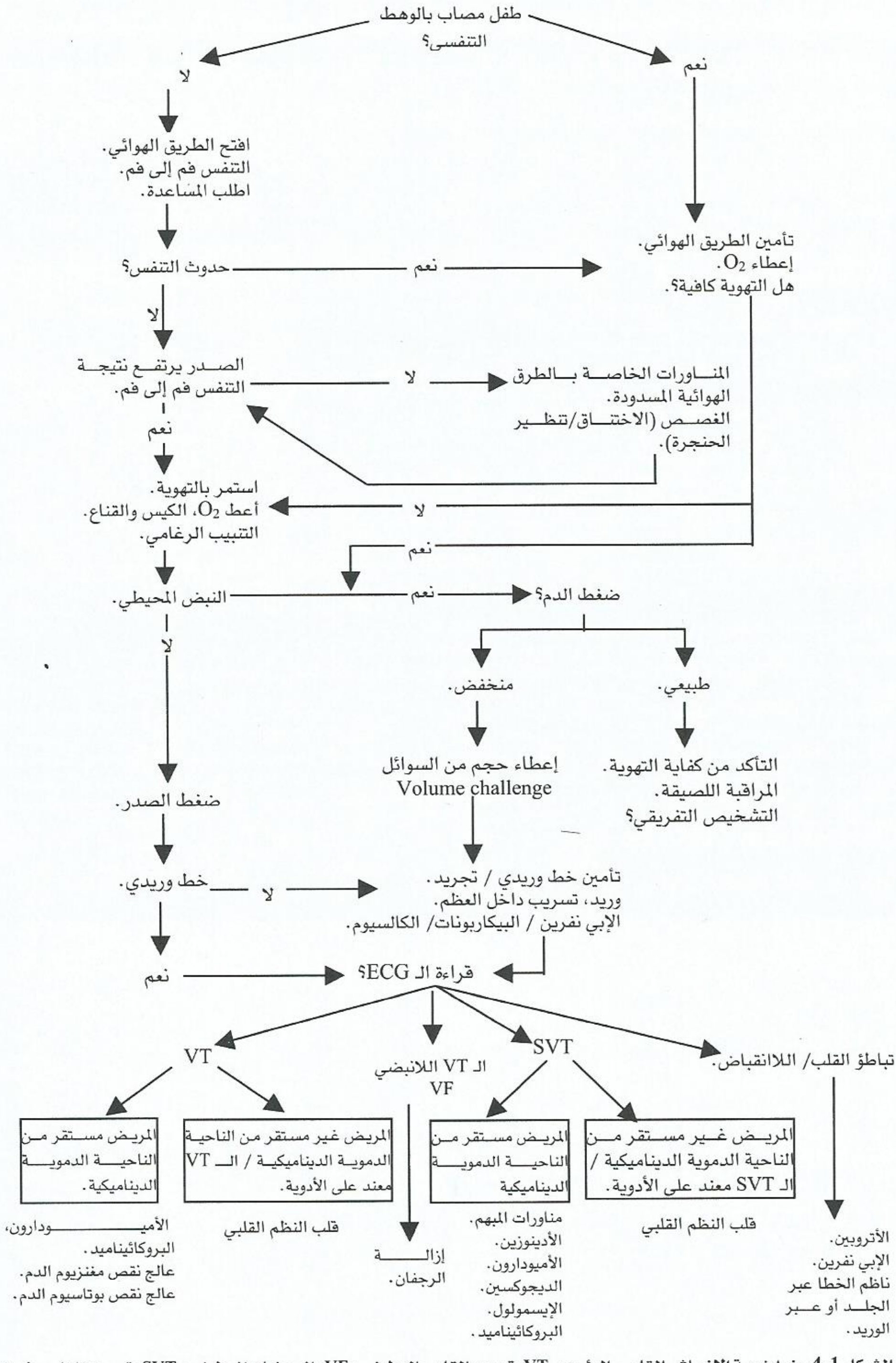
1. يجب اتباع خوارزمية الدعم القلبي الحياتي الأساسي والمتقدم عند الأطفال مهما كان سبب توقف القلب والتنفس يتم أولاً إجراء المسح الأولي (الطريق الهوائي، التنفس، الدوران، العجز، التعرية) يلي ذلك إجراء المسح الثانوي.
2. إن حوالي نصف أسباب توقف القلب عند الأطفال ناجمة عن توقف التنفس الذي قد يكون بسبب انسداد الطريق الهوائي العلوي أو انسداد الطريق الهوائي السفلي أو الداء الرئوي الحاصر أو عن سبب يؤدي إلى عدم كفاية التبادل الغازي.
3. إن خوارزمية الـ CPR ملخصة في (الشكل 1-4).
4. إذا لم ينجح الإنعاش في تأمين نتاج قلبي فيجب الاستقصاء عن الأسباب الاستقلابية أو الميكانيكية التالية: هبوط الحرارة، استرواح الصدر الضاغط Tension pneumothorax، تدمي الصدر Hemothorax، السطام القلبي، نقص الحجم الشديد، عدم التوازن الاستقلابي الشديد، تناول السموم، أذية الرأس المغلقة.

الصدمة SHOCK

الصدمة متلازمة تتميز بعدم قدرة جهاز الدوران على التزويد بمغذيات كافية تلاؤم احتياجات الجسم الاستقلابية. سوف يحاول الأطفال (خاصة الولدان) في البداية المعاوضة عن طريق تسرع القلب. يحدث هبوط الضغط الدموي بشكل متأخر وهو يؤدي إلى نقص الإرواء الخلوي والحماض الاستقلابي والموت الخلوي.

توجد ثلاث علاقات تشرح هبوط ضغط الدم في الصدمة:

- **الضغط الدموي:** (النتاج القلبي × المقاومة الوعائية الجهازية).
- **النتاج القلبي:** (حجم الضربة × سرعة القلب).
- **حجم الضربة:** (يتحدد بالحمل القبلي Preload [حجم البطين في نهاية الانبساط] والحمل البعدي Afterload [المقاومة الوعائية الجهازية] وقلوصية Contractility العضلة القلبية).



الشكل 1-4: خوارزمية الإنعاش القلبي الرئوي. VT: تسرع القلب البطيني، VF: الرجفان البطيني، SVT: تسرع القلب فوق البطيني.

تقسم الصدمة إلى ثلاث مراحل هي الصدمة المعاوضة Compensated وغير المعاوضة وغير العكوسة Irreversible. في المرحلة المعاوضة تحافظ آليات الاستتباب الدموي Homeostatic Mechanisms على إرواء الأعضاء الأساسية، ويكون الضغط الدموي والصادر البولي والوظيفة القلبية ضمن الطبيعي. أما في المرحلة غير المعاوضة Uncompensated Stage فتفشل آليات الاستتباب الدموي بسبب الإقفار والأذية البطانية وتوليد المواد السمية. وفي النهاية تتدهور الوظيفة الخلوية ويحدث خلل وظيفي متعدد الأجهزة. وإذا أدت هذه الحدثية إلى ضياع وظيفي في الأعضاء الرئيسة يتعذر إصلاحه فإن المريض يكون قد وصل إلى المرحلة النهائية أو اللاعكوسة من الصدمة.

تشمل أنماط الصدمة كلاً من الصدمة بنقص الحجم Hypovolemic والصدمة قلبية المنشأ Cardiogenic وصدمة التوزيع Distributive والصدمة الإنتانية (الجدول 1-3).

تنجم صدمة نقص الحجم عن نقص الحجم داخل الوعائي الذي يؤدي إلى نقص العود الوريدي ونقص الحمل القبلي القلبي. يؤدي نقص الحمل القبلي إلى نقص حجم الضربة ونقص نتاج القلب وهبوط ضغط الدم. ويعتبر هذا النوع من الصدمة أشيع سبب للصدمة عند الأطفال.

تنجم الصدمة قلبية المنشأ عن قصور المضخة Pump Failure، ويؤدي حجم الضربة غير الكافي إلى نقص النتاج القلبي وهبوط ضغط الدم.

أما بالنسبة لصدمة التوزيع Distributive Shock فتنجم عن شذوذ في المقوية الوعائية الحركية Vasomotor Tone مما يؤدي إلى سوء توزيع للحجم الدوراني الطبيعي وحدوث حالة من نقص الحجم النسبي. يؤدي التجمع Pooling المحيطي للدم إلى تناقص الحمل القبلي مما يسبب انخفاضاً في حجم الضربة ونقصاً في النتاج القلبي وهبوطاً في ضغط الدم. كذلك تنقص المقاومة الوعائية الجهازية بسبب خلل الوظيفة الوعائية الحركية Vasomotor disfunction. يحدث هبوط ضغط الدم الشديد بسبب نقص المقاومة الوعائية الجهازية ونقص نتاج العضلة القلبية.

الجدول 1-3: أسباب الصدمة.	
❑ صدمة نقص الحجم: • ضياع السوائل والكهارل. • النزف. • ضياع البلازما (الحيز الثالث).	❑ الصدمة التوزيعية: • التأق. • الأذية العصبية (الرأس أو الحبل الشوكي). • التسمم الدوائي.
❑ الصدمة قلبية المنشأ: • المرض القلبي الخلقي. • داء القلب الإقفاري. • اعتلالات العضلة القلبية. • اضطرابات النظم. • الأخماج.	❑ الصدمة الإنتانية: • الخمج. ❑ متفرقات: • الصمة الرئوية. • قصور الكظر.

تحدث الصدمة الإنتانية عندما تغزو عوامل ممرضة معينة الدم، وتتميز المرحلة المعاوضة الباكرة من الصدمة الإنتانية بنقص المقاومة الوعائية (صدمة توزيعية) في حين يصبح نقص الحجم في الطور المتأخر غير المعاوض من الصدمة أكثر وضوحاً وينجم عن الضياع في الحيز الثالث Third Spacing وقصور المضخة الناجم عن التثبيط القلبي، تدعى الصدمة الإنتانية المعاوضة بالصدمة الإنتانية الحارّة Warm Septic shock، في حين تدعى الصدمة الإنتانية غير المعاوضة بالصدمة الإنتانية الباردة.

التظاهرات السريرية CLINICAL FEATURES

القصة المرضية والفحص السريري:

يجب أن تركز القصة المرضية على الأسباب المحتملة. يجب أن تؤخذ صدمة نقص الحجم بالاعتبار في حالة وجود قصة إقياءات أو إسهال أو بوال أو حروق أو رض أو جراحة أو نزف معدي معوي أو انسداد معوي أو التعرض للشمس لفترات طويلة أو التهاب بنكرياس. أما قصة المرض القلبي الخلقي أو اللانظميات أو المعالجة الكيماوية (الدوكسوروبيسين) فقد تدل على الصدمة قلبية المنشأ. يجب التفكير بالصدمة التوزيعية في حالة وجود قصة تناول السموم أو قصة التأق أو الرض على الرأس أو الحبل الشوكي. إضافة لذلك قد يكون أي مريض ناقص المناعة مصاباً بالصدمة الإنتانية إذا تظاهر بقصة حمى وبدت عليه علامات المرض الشديد.

إن العلامات الحيوية المتابعة حاسمة في تشخيص وتدبير الأطفال المصابين بالصدمة. يشاهد في الصدمة الإنتانية المعاوضة (الحارة) الباكرة توسع وعائي مع أطراف دافئة وتسرع القلب وضغط النبض الواسع مع وجود صادر بولي كاف. وعلى العكس في حالات صدمة نقص الحجم أو الصدمة القلبية أو الصدمة الإنتانية غير المعاوضة (الباردة) المتأخرة حيث يلاحظ تقبض وعائي Vasoconstriction مع أطراف باردة وتسرع القلب والنبض المحيطي الضعيف وتغير الوعي والشحوب والتعرق والعلوص Ileus وشح البول.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب على الطبيب خلال فترة الاستقرار Stabilization period تحديد نوع الصدمة عند المريض. يجب وضع كل مريض مصاب بالصدمة على المرقاب القلبي، ويعتبر مستوى تسرع القلب أفضل محدد لمستوى النفاد داخل الوعائي أو الشذوذ الوعائي الحركي. أما هبوط ضغط الدم فهو من الموجودات المتأخرة ولا يحدث إلا بعد نفاد 40٪ من الحجم داخل الوعائي. تحدد الفحوص التشخيصية على أساس الأسباب النوعية المشتبهة.

المعالجة TREATMENT

تهدف معالجة الصدمة إلى تأمين الإرواء إلى الأسرّة الوعائية Vascular beds الهامة (الإكليلي، الدماغي، الكبدي، الكلوي) ومنع أو إصلاح الشذوذات الاستقلابية الناشئة عن نقص الإرواء الخلوي.

يؤدي تدبير نقص الأكسجة إلى إنقاص مستوى الحماض الاستقلابي، ويؤدي إصلاح الحماض الاستقلابي إلى تحسين الوظيفة الخلوية وأداء العضلة القلبية وإنقاص المقاومة الوعائية الرئوية والجهازية.

تعالج صدمة نقص الحجم بواسطة النورمال سالين أو محلول رينغر لاكتات (انظر الفصل 7 لمزيد من التفاصيل). إذا كان النزف هو سبب نقص الحجم فيمكن إعطاء الدم الكامل (أو الكريات الحمر المكدسة) من الزمرة O سلبي بعد إجراء التصالب.

قد يستطب في حالة الصدمة قلبية المنشأ الناجمة عن آفة قلب خلقية إجراء الجراحة أو تصنيع الأوعية بالبالون ballon angioplasty (رأب الوعاء بالبالون) أو تصنيع الدسامات Valvuloplasty (رأب الصمام) أو استخدام مقويات العضلة القلبية Inotropic. قد يحتاج الأطفال المصابون بالأذية الإقفارية الشديدة في القلب أو اعتلال العضلة القلبية التوسعي أو التهاب العضلة القلبية إلى إجراء زرع القلب. يستخدم البينادريل Benadryl (داي فين هيدرامين) والستيرويدات الوريدية والإبي نفرين تحت الجلد وأرذاذ الألبوتيرول في حالة الصدمة التوزيعية. قد يكون من الضروري أحياناً اللجوء إلى التنبيب في حالة التشنج الحنجري أو إعطاء المقبضات الوعائية في حالة هبوط ضغط الدم المعند. تعالج الصدمة الإنتانية بالمقبضات الوعائية والسوائل والمضادات الحيوية واسعة الطيف، وتعتبر المضادات الحيوية دواء إنعاشياً في حالة الصدمة الإنتانية.

نقاط رئيسة 2.1

1. حدد المجموعة التي تنتمي لها الصدمة، وحدد أيضاً إن كان لدى المريض تظاهرات باكرة أو متأخرة.
2. تشكل صدمة نقص الحجم معظم حالات الصدمة.
3. يعتبر هبوط الضغط الدموي من الموجودات المتأخرة في صدمة نقص الحجم، كما أن مستوى تسرع القلب هو أكثر الوسائل حساسية للدلالة على حجم السوائل داخل الأوعية.
4. تعتبر المضادات الحيوية دواء إنعاشياً في الصدمة الإنتانية ويجب عدم تأخير إعطائها.

* * *

Chapter 2

التسمم والحروق، والوقاية من الأذية

Poisoning , Burns And Injury Prevention

إن درهم وقاية خير من قنطار علاج، ولا يوجد مكان يصدق فيه هذا القول أكثر من طب الأطفال. إن الحوادث والأذيات هي السبب الرئيس للمراضة والوفيات عند الأطفال. وإن التقييم السريع والمعالجة يمكن أن يحدا من الإعاقة ويحافظان على جودة الحياة عند الأطفال الذين يتعرضون لحادث ما.

ACUTE POISONING — التسمم الحاد

يعتبر التسمم واحداً من أشيع الحالات الإسعافية في طب الأطفال، وهو يؤدي إلى أكثر من مليوني زيارة إسعافية كل سنة. تحدث 85٪ من حالات التسمم عند الأطفال دون عمر 5 سنوات، وتميل التسممات في هذه الحالة لأن تشمل تناول مادة واحدة فقط وقد تدل على التناول العرضي Accidental أو قد تدل في حالات نادرة على سوء معاملة الطفل من قبل من يعتني به. أما المراهقون فيشكلون 15٪ من حالات التسممات، وتكون التسممات في هذه الحالة قصدية Intentional عادة، وتمثل محاولات الانتحار أو التلويح به، وقد تتضمن تناول عدة مواد. يمكن أن يؤدي تناول الأدوية الاستجمامية Recreational Drug عند هذه الفئة السكانية إلى حدوث تسممات غير قصدية لكنها مميتة.

CLINICAL MANIFESTATIONS — التظاهرات السريرية

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يجب أن تتضمن القصة المرضية المادة السامة المتناولة، ومتى تم هذا التناول وكيف والكمية والسلوك اللاحق وأي محاولات للعلاج. يبدأ الفحص السريري بالمسح الأولي لتقييم الحاجة للدعم

القلبي الرئوي الإسعافي. تشمل المظاهر الأخرى بالفحص السريري الحرارة والعلامات الحيوية وروائح النفس والجلد والثياب وحجم الحدقة وتفاعلها ولون الجلد وملمسه. تم في (الجدول 2-1) مناقشة التظاهرات السريرية المميزة والمعالجة لأشيع التسممات عند الأطفال والمراهقين.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS
التشخيص التفريقي

يجب التفكير بإمكانية تناول المواد السامة عند أي مريض يتظاهر بمرض حاد سريع البدء يشمل عدة أجهزة أو بتبدل الحالة العقلية أو التبدلات السلوكية الحادة أو الاختلاجات أو اضطرابات النظم أو السبات.

DIAGNOSTIC EVALUATION
التقييم التشخيصي

يجب أن تشمل الدراسات المسحية فحص الأكسجة النبضية وشريط الدكستروز ومخطط كهربية القلب وكهارل المصل والأسمولية Osmolarity وغازات الدم الوريدية لتحديد الـ pH. إن تقصي السموم في البول والدم مفيد بدرجات متنوعة ومعظم التقصيات الروتينية للسموم لا تكشف الحديد والكلونيدين ومركبات الفوسفور العضوية والديجيتال، ويجب على الطبيب أن يطلب بالتحديد التحري عن مواد سمية معينة.

TREATMENT
المعالجة

يجب إعطاء تعليمات للأهالي للاتصال فوراً بالإسعاف من أجل ربطهم مع مركز السموم المحلي. إن توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال الحديثة (2003) تقضي بعدم الاحتفاظ الروتيني بشراب عرق الذهب Ipecac في المنزل وعدم استخدامه من قبل الأهل في حالة التسممات الحادة، حيث تبين أن إعطاء عرق الذهب في المنزل لا يحسن النتائج عند المريض.

يجب تقييم المرضى الذين يتظاهرون بحالة غير مستقرة ومعالجتهم اعتماداً على الـ ABCDEs التي تمت مناقشتها في الفصل الأول. وفيما يتعلق بالتسممات فإن حرف الـ D يمكن اعتباره للدلالة على الدكستروز Dextrose (لأن العديد من التسممات الشائعة يحدث فيها نقص سكر الدم)، كذلك يدل على المعالجة الدوائية التجريبية Empirical Drug Treatment (تشمل الترياقات Antidotes الممكنة والأدوية المثبتة للعضلة القلبية.. الخ) ويدل أيضاً على إزالة التلوث Decontamination المناسبة. يجب أن تعتمد قرارات المعالجة على تقديرات الجرعة القصوى المحتمل تناولها من المادة السامة.

الجدول 2-1: العلامات والأعراض والمعالجة في التسممات النوعية عند الأطفال.

المادة[a]	التظاهرات السريرية	الدراسات المخبرية المقترحة[b]	الترياق (A) / المعالجة (T)
الأسيتامينوفين:	الغثيان/ الإقياء، القمه، الشحوب، التعرق، قد يترقى خلال عدة أيام إلى اليرقان والألم البطني والقصور الكبدي.	مستوى الأسيتامينوفين المصلي بعد 4-24 ساعة من التسمم[c]. (بشكل متأخر) زمن البروثرومبين (↑). وخمائر الترانس أميناز الكبدية في المصل (↑).	A: N – أسيتيل سيستئين الفموي. (أكثر فعالية خلال 8 ساعات من التسمم). T: إفراغ المعدة (خلال ساعة واحدة). الفحم المفعل إذا انقضى أقل من 4 ساعات على التناول.
مضادات الهستامين (التسمم بالأدوية المضادة للكولين):	مجنون كصانع القبعات، أحمر كالشوندر، أعمى كالخفاش، ساخن كالأرنب، جاف كالعظم، النعاس، الهذيان، الهلوسات، الاختلاج، تبيغ الجلد، توسع الحدقتين، الحمى، اضطرابات النظم القلبية، جفاف الفم، صعوبات البلع والكلام، الغثيان، الإقياء.	التقصي عن الدواء.	A: الفيزوستيغمين في حالات معينة من الأعراض والعلامات. T: إفراغ المعدة (باكراً) الفحم المفعل، إرواء كامل الأمعاء في حالة المستحضرات بطيئة التحرر، الدعم القلبي التنفسي، السيطرة على الاختلاج.
الأسبرين:	الحمى، فرط التنفس (اللهاث)، تسرع التنفس (القلاء التنفسي/ الحماض الاستقلابي)، الغثيان، الإقياء، التجفاف، الطنين، الهياج، الاختلاج.	غازات الدم (PH↑، Pco_2↓، ↓ البيكاربونات)، ارتفاع السكر، الكهارل (نقص البوتاسيوم)، تطاول الـ PT و الـ PTT، مستوى الساليسيلات في المصل.	A: لا يوجد. T: إفراغ المعدة/ الفحم المفعل[d] والمسهلات وتدبير السوائل والكهارل[e]. الديال الدموي في الحالات الشديدة.
الإيثانول (في مستحضرات الرشح وغسولات الفم):	الوسن، تثبيط الـ CNS، الغثيان/ الإقياء، الرنح، التثبيط التنفسي، السبات، هبوط الضغط الدموي، هبوط الحرارة (عند الأطفال الصغار).	مستوى الإيثانول في المصل، سكر الدم (↓)، الكهارل (↓ البوتاسيوم) PH الدم (↓).	A: لا يوجد. T: الرعاية الداعمة، السكر في حالة الضرورة، إصلاح اضطراب الكهارل، السوائل الخلالية.
الهيدروكربونات: (في الوقود، والمنظفات المنزلية والملمعات والمذيبات Solvents الأخرى).	تسرع التنفس، السعال، الضائقة التنفسية، الزرقة، الحمى (الاستنشاق)، الغثيان/ الإقياء، الانزعاج المعدي المعوي (التناول الفموي)، تبدلات الحالة العقلية.	مراقبة غازات الدم الشريانية، صورة الصدر (في البداية ثم بعد 4-6 ساعات من التعرض).	A: لا يوجد. T: منع الاستنشاق (يؤدي الاستنشاق إلى التهاب رئة كيماوي)، تجنب إفراغ المعدة[f]، الرعاية التنفسية الداعمة.
الحديد:	الغثيان/ الإقياء، الإسهال، النزف المعدي المعوي، القصور الكبدي الحاد، الاختلاجات، الصدمة، السبات.	مستوى حديد المصل (بعد تناول الحديد بـ 3-5 ساعات)، PH المصل (↓) السكر (↑)، البيليروبين واختبارات الوظيفة الكبدية (↑)، تطاول الـ PT، ارتفاع الكريات البيض.	A: الخلب Chelation بواسطة الديفيروكسامين. T: غسيل المعدة (باكراً)، إرواء كامل الأمعاء، الديال (بشكل متأخر، الحالات الشديدة).

الجدول 2-1: تتمة.

مركبات الفوسفات العضوية (المبيدات الحشرية):	SLUDGE (الإلعاب، الدماع، التبويل، التبرز، المغص المعدي، الإقياء) الحدقتان صغيرتان لكن مرتكستان، التعرق، التقلصات الحزمية العضلية، التخليط، السبات.	فعالية الكولين إستراز في البلاسما أو الكريات الحمر (↓).	A: سلفات الأتروبين يليها كلوريد البراليدوكسيم. T: غسيل المعدة (باكراً). الفحم المفعل (إذا كان التسمم عن طريق الفم).
الأفيونات:	الحدقتان الدبوسيتان، تباطؤ التنفس، تباطؤ القلب، هبوط ضغط الدم، هبوط الحرارة، الوسن، السبات.	التقصي السمي (البول والمصل).	A: النالوكسون[g]. T: إزالة التلوث المعدي المعوي إذا كان ذلك مناسباً، الدعم التنفسي.
مقلدات الودي (مضادات الاحتقان، الأمفيتامينات، الكوكائين):	الحمى، توسع الحدقتين مع ارتكاسهما، تسرع القلب، فرط ضغط الدم، التعرق، الهذيان، الهياج، الذهان، الاختلاجات.	الكهارل (↓ البوتاسيوم) سكر الدم (↑)، ECG.	A: لا يوجد. T: إفراغ المعدة/ الفحم المفعل/ المسهلات، المهدئات في حالة الهياج الشديد، الدعم القلبي التنفسي.
الثيوفيللين:	تسرع القلب، هبوط ضغط الدم، تسرع التنفس، الإقياء، الهياج، الاختلاجات.	مستوى الثيوفيللين في المصل (كل 2-4 ساعات)، سكر الدم (↑)، البوتاسيوم (↓)، PH (↓)، الكالسيوم (↑)، الفوسفات (↓)، ECG.	A: لا يوجد. T: الفحم المفعل/ إزالة التلوث من كامل الأمعاء، الديال الدموي في الحالات الشديدة.
مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة:	تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني الذي يتطور إلى هبوط التوتر الشرياني، التخليط، النعاس، جفاف الأغشية المخاطية، توسع الحدقتين مع ارتكاسهما، الهياج، الاختلاجات، السبات، اضطرابات النظم.	ECG (مركب QRS عريض، اضطرابات النظم البطينية).	A: لا يوجد [h]. T: غسيل المعدة/ الفحم المفعل[I]، بيكاربونات الصوديوم (قلونة الدم) من أجل شذوذات التوصيل.

a. إن المواد المكتوبة بالخط الغامق تشكل أشيع التسممات الإسعافية عند الأطفال.
b. يجب عند كل المرضى الذين يشتبه بتناولهم مادة سامة إجراء التقصي عن السموم في المصل والبول لأن تناول عدة مواد سامة أمر شائع خاصة في حالات التسممات المقصودة.
c. يوجد مخطط المعادلة Nomogram، وهو مقبول للتنبؤ بشدة التسمم اعتماداً على قياس مستوى الأسيتامينوفين في المصل الذي يجرى بعد 4 ساعات على الأقل من تناول الدواء.
d. يؤدي تناول الأسبرين إلى تأخر إفراغ المعدة ولذلك فإن إزالة التلوث المعدي المعوي يلعب دوراً هاماً.
e. تزيد قلونة المصل الإطراح البولي للساليسيلات وتمنع دخولها إلى CNS وتصحح نقص بوتاسيوم الدم الذي يثبط إطراح الساليسيلات.
f. توجد استثناءات نوعية.
g. قد يؤدي إعطاء النالوكسون إلى أعراض السحب (تسرع التنفس، تسرع القلب، التعرق، الهياج، الاختلاطات) عند المستخدمين المزمنين.
h. رغم التأثيرات المضادة للكولين لمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة فإن الفيزوستيغمين مضاد استطباب في التسمم بمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة.
i. يؤدي التسمم بمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة إلى تأخر إفراغ المعدة لذلك فإن إزالة التلوث المعدي المعوي يلعب دوراً هاماً.

PT: زمن البروترومبين، PTT: زمن الترومبوبلاستين الجزئي، CNS: الجهاز العصبي المركزي، WBC: الكريات البيض، ECG: مخطط كهربية القلب.

يفيد غسيل المعدة Gastric lavage في التخلص من محتويات المعدة وتمديدها. وهو فعال عادة فقط إذا أجري خلال الساعة الأولى من التسمم أو عندما تؤدي المادة السمية المتناولة إلى بطء إفراغ المعدة (الأسبرين، مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة). قد تساعد بقايا الحبوب المستخلصة عبر غسيل المعدة في التشخيص. يقوم الفحم المفعل Activated Charcoal عن طريق الفم أو الأنبوب الأنفي المعدي بالتقليل من الامتصاص عن طريق الارتباط مع المادة السامة وتسريع التخلص منها، ومع ذلك فإن الفحم المفعل غير فعال في حالة تناول الكحول أو الهيدروكربونات أو الحديد أو الليثيوم. أما إرواء الأمعاء Bowel irrigation فهو خيار في حالة التسمم بالحديد أو بعد إعطاء الفحم المفعل في حالات التسمم بالمستحضرات بطيئة التحرر. إن الديال الدموي Hemodialysis خيار متأخر في بعض الحالات المهددة للحياة.

الوقاية PREVENTION

لعب أطباء الأطفال دوراً رئيساً في إنقاص عدد وشدة التسممات، وشمل ذلك مجموعات الضغط Lobby من أجل زجاجات الدواء التي لا يستطيع الطفل فتحها وكذلك أغطية المنظفات المنزلية وتضمين الإرشادات الاستباقية ضمن زيارات الطفل السليم. وتشمل المواضيع النوعية وقاية الطفل في المنزل وإبعاد الأدوية ووضعها ضمن علبة مغلقة وإبعاد منتجات التنظيف عن متناول الأطفال.

نقاط رئيسة 1.2

1. قد تقترح المعلومات المستخلصة من العلامات الحيوية والفحص السريري والمعلومات المخبرية الأولية تناول مادة سامة عن طريق مطابقتها مع مظاهر سمية Toxidrome نوعية.
2. لم يعد يوصى باستخدام عرق الذهب من قبل الأهل في حالات التسمم الحاد. ويجب إخبار الأهل بضرورة الاتصال مع الإسعاف أو مركز السموم المحلي لأخذ الإرشادات.

التسمم بالرصاص LEAD POISONING

يعتبر التسمم بالرصاص واحداً من أهم المشاكل الصحية التي يمكن الوقاية منها في الرعاية الأولية. وقد أدى التخلص من الرصاص من دهان البيوت (عام 1977) ومن الغازولين (عام 1988) إلى إنقاص المستوى الوسطي للرصاص في الدم بنسبة 75٪. إن المصدر الرئيس للرصاص اليوم هو الدهانات الحاوية على الرصاص الموجودة في البيوت التي بنيت قبل عام 1950، حيث يستنشق الأطفال غبار الرصاص ويتناولون قطع الدهان ويلعبون بالتراب الملوث بالرصاص. تشمل المصادر الأخرى للتعرض المكونات المستخدمة في بعض الأدوية الشعبية (مثل الكحل والـ Greta والـ Pay-loo-ah) والمواد والانبعاثات الصناعية.

ورغم عدم وجود علاقة مباشرة بين المستويات الدموية للرصاص والمراضة فإن المستويات بين 10-19 مكروغرام/ دل تعتبر حدية Borderline، ويحتفظ بتعبير التسمم بالرصاص للمستويات التي تعادل 20 مكروغرام/ دل أو أكثر. يصيب التسمم بالرصاص السكان من الطبقة الاجتماعية الاقتصادية المتدينة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يبدي الغالبية العظمى من الأطفال المصابين أعراضاً غير نوعية أو يبقون دون أعراض. تشمل الأعراض الباكرة للتسمم بالرصاص الهيوجية Irritability وفرط النشاط Hyperactivity والخمول Apathy وتناقص الاهتمام باللعب والقمه والألم البطني المتقطع والإمساك والإقياء المتقطع. يتظاهر الأطفال الذين لديهم مستويات مرتفعة من الرصاص بشكل مزمن بتأخر التطور والمشاكل السلوكية واضطرابات الانتباه وضعف الأداء المدرسي. ويعتبر اعتلال الدماغ الحاد أخطر اختلاط للتسمم بالرصاص، وهو يتميز بزيادة الضغط داخل القحف والإقياء والرنح والتخليط والاختلاجات والسبات.

المعالجة TREATMENT

إن أكثر المعالجات فعالية هي التخلص من الرصاص من البيئة التي يعيش فيها الطفل. يجب تقشير الدهان الحاوي على الرصاص وغسيل السطوح بمنظف يحوي تركيزاً عالياً من الفوسفات مع استخدام شفاط Vacuum عالي الفعالية لجمع الجزيئات. إن مثل هذه الإجراءات تزيد بشكل أكيد كمية غبار الرصاص في الهواء ولذلك يجب على القاطنين في هذه البيوت الانتقال بشكل مؤقت إلى بيوت أخرى. توصي العديد من مراكز المعالجة بجعل المدخول من الكالسيوم والحديد عند المريض مثالياً عن طريق القوت أو عبر إعطاء الفيتامينات المتعددة، رغم أن الفوائد المباشرة لهذا الإجراء على التسمم بالرصاص غير مثبتة. يجب إجراء مسح تطوري لكل الأطفال الذين لديهم مستويات دموية مرتفعة من الرصاص.

إن كل فحوص المسح الدموية المرتفعة (الدم الشعري) يجب أن تؤكد بواسطة عينة وريدية قبل البدء بالمعالجة إلا إذا كان لدى الطفل أعراض حادة. يجب عند الأطفال اللاعرضيين الذين لديهم مستويات أقل من 45 مكروغرام/ دل إعادة الفحص الدموي بفواصل 1-3 شهور. يتم التداخل عند هؤلاء الأطفال من خلال التثقيف البيئي المتعلق بالتخلص من التعرض للرصاص. أما الأطفال العرضيون فيجب مباشرة إبعادهم إلى بيئة خالية من الرصاص ومعالجتهم بالمعالجة الخالبة Chelation. قد يعالج الأطفال الذين لديهم مستويات بين 45 و 69 مكروغرام/ دل بالـ EDTA (Edetate calcium-disodium) داخل المشفى أو بواسطة السوكسيمير Succimer (DMSA) الفموي خارج المشفى. يضاف الداي ميركابرول dimercaprol (BAL) العضلي للـ EDTA للمعالجة داخل

المشفى (ضروري) عند الأطفال الذين تتجاوز مستويات الرصاص لديهم 70 مكروغرام/ دل. يجب إعطاء المعالجة الخالبة في بيئة خالية من الرصاص. يحدث زيادة ارتدادية في مستويات الرصاص في الدم حتى بغياب التعرض للرصاص بسبب تحرر الرصاص في المخازن العظيمة.

الوقاية PREVENTION

يعتمد التقصي المستهدف على معلومات تقييم الخطورة المأخوذة أثناء زيارات الطفل السليم. توصي مراكز الوقاية من الأمراض والسيطرة عليها CDC بإجراء التقصي عن الرصاص بعمر 12 و24 شهراً بالنسبة للأطفال الذين يعيشون في مناطق تحوي أبنية عديدة بنيت قبل عام 1950 مع نسب مئوية عالية غير معتادة لمستويات الرصاص المرتفعة في الدم، كذلك يجب إجراء المسح عند أشقاء الأطفال المصابين.

نقاط رئيسة 2.2

1. المرضى الذين لديهم مستويات دموية من الرصاص تعادل 20 مكروغرام/ دل أو أكثر لديهم تسمم بالرصاص.
2. إن الغالبية العظمى من الأطفال المصابين بالتسمم بالرصاص لديهم أعراض غير نوعية أو يبقون دون أعراض.
3. تختلف المعالجة حسب مستوى الرصاص بالدم عند المريض وكذلك حسب وجود الأعراض عند المريض.
4. يجب إعطاء المعالجة الخالبة فقط عند يكون المرضى في بيئة خالية من الرصاص.

حوادث السيارات TRAFFIC AND MOTOR VEHICLE ACCIDENTS

تبقى الأذيات الناجمة عن حوادث السيارات السبب الرئيس لوفيات الحوادث عند الأطفال فوق عمر السنة وحتى المراهقة. تحدث الرضوض عند معظم الرضع والمراهقين بسبب ركوبهم للسيارة، أما الأطفال في سن المدرسة فتحدث الأذيات لديهم أثناء عبورهم للطريق أو ركوبهم للدراجة. تشمل العوامل المترافقة مع زيادة خطر الأذيات والوفيات الناجمة عن السيارات كلاً من الجنس الذكر والعمر بين 13 و18 سنة والجو الحار أو العاصف والقيادة أثناء الليل أو في نهاية الأسبوع وتناول الكحول.

إن الاستخدام الروتيني لحزام الأمان وكراسي الأطفال الخاصة بالسيارة Child Car Seats قد أظهر فعالية عالية في إنقاص نسبة حدوث الأذيات الشديدة والوفيات. وتشترط كل الولايات استخدام مقاعد السيارات ذات الأحزمة للأطفال دون وزن 40 رطلاً (18 كغ). يمكن للأطفال بوزن 20 رطلاً (حوالي 9 كغ) أو أكثر وبعمر السنة فما فوق أن يركبوا ووجههم للأمام، في حين يجب أن يركب الرضع الأخف وزناً بمواجهة مؤخرة السيارة، عندما يصل الطفل المسافر إلى حد الوزن/ الطول بالنسبة لكرسي الأطفال الخاص بالسيارة (عادة حتى 40 رطلاً) فيجب عندها استخدام الكرسي الداعم

Booster seat*. يجب تقييد الطفل في الكرسي الداعم إلى أن يصبح حزام الحضن النظامي مطابقاً بشكل صحيح (عبر الصدر والفخذين) ويصبح الطفل طويلاً لدرجة كافية لثني الطرفين السفليين عند الركبتين مع تدلي القدمين للأسفل. لا يحدث هذا الأمر عادة حتى يصبح عمر الطفل 8-12 سنة عادة أو يصل طوله إلى 57 بوصة (حوالي 142 سم). يجب أن يبقى الأطفال الأكبر مستخدمين للحزام مع استخدام أشرطة الكتف والحضن في كل الأوقات. إن أكياس الهواء مصممة بشكل رئيس لوقاية البالغين لذلك يجب أن يركب الأطفال دوماً في المقعد الخلفي إن كان ذلك ممكناً مع استخدام حزام الأمان. لا يوجد دليل على أن البرامج التثقيفية للسائقين فعالة في الحد من الحوادث التي يتورط فيها السائقون المراهقون.

إن رض الرأس هو أكثر الأذيات الناجمة عن الحوادث التي تترافق مع الموت عند الأطفال. تنقص خوذات الرأس الخاصة بركوب الدراجات خطر رضوض الرأس المغلقة الهامة الناجمة عن حوادث المرور التي تشمل الدراجات. والعديد من التشريعات تلزم قانونياً باستخدام هذه الخوذات. يجب مراقبة الأطفال دون عمر 10 سنوات أثناء المشي أو اللعب قرب الشوارع.

الغرق DROWING

الغرق سبب متكرر للمراضة والوفيات في طب الأطفال. يبلغ الحدوث ذروته في مجموعة الرضع الكبار/ الدارجين وهناك ذروة أخرى عند المراهقين. تكون معدلات الحدوث أعلى بمرتين عند السود وأعلى بثلاث مرات عند الذكور. وتعتبر أحواض الاستحمام Bathtubs أشيع مكان للغرق في السنة الأولى من العمر. وإن الأوعية الكبيرة التي تشبه الدلو Buckets الكبيرة وأحواض السباحة الداخلية خطرة بشكل خاص عند الدارجين، في حين تعتبر مصادر المياه الطبيعية مسؤولة عن معظم أذيات المراهقين.

تشمل العوامل الموثوقة المتنبئة بالإنذار كلاً من حرارة المياه وزمن الغطس ووجود الاستنشاق (الأذية الرئوية) وفعالية جهود الإنعاش.

يترافق الغطس Submersion لأكثر من 5 دقائق في الماء الدافئ مع استنشاق هام واستجابة قليلة للإنعاش القلبي الرئوي الأولي (CPR) ويؤدي في كل الحالات تقريباً إلى إعاقة كبيرة أو الوفاة. يجب تقييم كل المرضى الذين لديهم قصة غرق وشيك Near-drowing عبر سلسلة من صور الصدر الشعاعية مع قياس غازات الدم لمدة 24 ساعة. ويحتاج الذين لديهم نقص أكسجة دموية وتبدلات الحالة العقلية إلى الدعم الدوراني والتنفسي الهجومي.

---

* الكرسي الداعم Booster seat: هو كرسي موسّد يمكن وضعه على مقعد الكرسي لجلوس الطفل بارتفاع مناسب كما هو الحال عند جلوسه إلى الطاولة أو على كرسي الحلاق.

يجب مراقبة الدارجين والأطفال الصغار في كل الأوقات أثناء تواجدهم في أحواض الاستحمام أو حول أحواض السباحة أو أي مجمع مائي آخر. يجب أن تحاط أحواض السباحة التجارية والمنزلية بسياج وأن يكون لها بوابة مغلقة.

يمكن تدريب الوالدين على طريقة الـ CPR عن طريق الجمعية الأمريكية لأمراض القلب وفي العديد من المشافي المحلية. كما أن تعلم السباحة طريقة وقاية هامة لكنها لا تحل مكان المراقبة اللصيقة.

استنشاق الجسم الأجنبي FOREIGN BODY ASPIRATION

إن الفضول الطبيعي عند الأطفال إضافة إلى ميل الدارجين لوضع كل شيء في أفواههم يجعلان استنشاق الجسم الأجنبي حدثاً متكرراً في طب الأطفال. يتم طرد معظم الأشياء والمواد الطعامية مباشرة من الرغامى عن طريق السعال. ولسوء الحظ فإن الأجسام الأجنبية التي تنحشر Lodge في الطريق التنفسي العلوي أو السفلي أكثر إحداثاً للمشاكل.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تلاحظ أعلى نسبة للحدوث عند الأطفال بين عمر 6-36 شهراً. وإن الاستنشاق في الطريق الهوائي السفلي أشيع من انسداد الرغامى. ورغم أن زاوية القصبة الرئيسة اليمنى عند البالغين تدعم الاستنشاق في الجانب الأيمن، فإن مثل هذا الميل لا يوجد عند الأطفال بسبب تناظر الزاويتين القصبيتين عند هذه المجموعة العمرية. إن المراقبة غير الكافية تعرض الأطفال لزيادة الخطورة. لا يحدث بزوغ الرحى الثانية بشكل تام حتى عمر 30 شهراً عند العديد من الأطفال لذلك فإن اختيار الطعام غير المناسب الذي يشمل الجوز والبوشار والهوت دوغ والخضار القاسية واللحم مع العظم والبذور يشكل عامل خطورة. تشكل الجوزيات Nuts أكثر من 50٪ من حالات استنشاق الجسم الأجنبي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

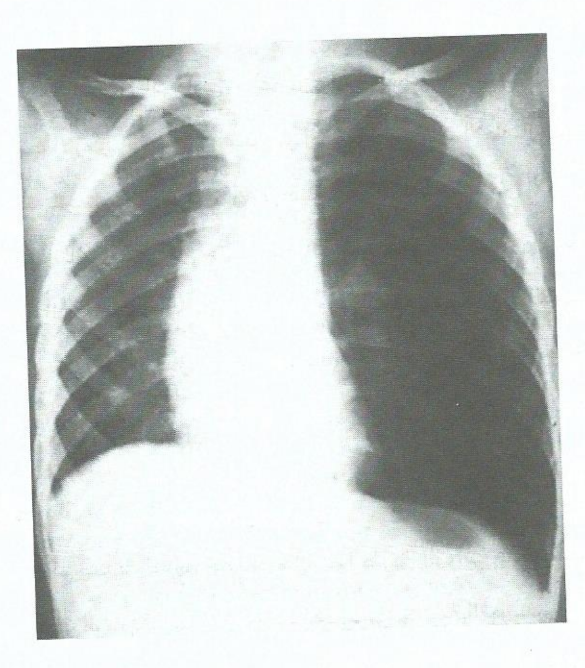
إن المرضى الذين لم يحدث لديهم انسداد حاد في الطريق الهوائي قد يتظاهرون خلال فترة تصل إلى الأسبوع من حادث الشردقة دون وجود شاهد على حادثة الغصص (الشَرَق) Choking. قد يشخص الوزيز والعسرة التنفسية بشكل خاطئ على أنه ربو، ويجب التفكير بذات الرئة إذا كانت الأصوات التنفسية ناقصة. يجب ملاحظة أن الموجودات الإصغائية في حالات استنشاق الجسم

الأجنبي تكون موضعة في جانب واحد من الصدر فقط. يجب التفكير باستنشاق الجسم الأجنبي المزمن عند المرضى الذين لديهم ذوات رئة موضعية متكررة و/ أو خراجات رئوية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

بعد النوبة الأولية للغصص Choking (الشَرَق) والسعال قد يصبح العديد من الأطفال لا عرضيين لفترة من الوقت. وعندما تحدث الأعراض فإن التظاهرات تتنوع اعتماداً على مكان انحشار الجسم الأجنبي في الشجرة التنفسية (الجدول 2-2). إذا كان الانسداد تاماً Complete فإن صورة الصدر تظهر انخماصاً قصبياً هاماً في جهة واحدة ويكون القلب مسحوباً إلى جهة الرئة المصابة في كامل الدورة التنفسية، أما الانسداد الجزئي Partial فيسمح للهواء بالدخول أثناء الشهيق حيث يصبح محتجزاً (انسداد الدسام ذي الكرة)، وفي هذه الحالات قد تبدو صورة الصدر الشهيقية طبيعية، لكن الصورة الشعاعية بعد الزفير سوف تظهر رئة مسدودة مفرطة الانتفاخ Hyperinflated مع انزياح المنصف بعيداً عن جهة الانسداد (الشكل 2-1).

قد تفيد الصور الشعاعية بوضعية الاستلقاء Decubitus عند الرضع والأطفال الصغار. يجب أن تشمل صور الصدر الشعاعية كامل منطقة العنق أيضاً.



الشكل 2-1: صورة شعاعية للصدر أثناء الزفير في حالة استنشاق جسم أجنبي مع انسداد جزئي. الرئة اليسرى المسدودة مفرطة الانتفاخ، في حين يلاحظ انزياح القلب (والمنصف) نحو الأيمن.

المعالجة TREATMENT

يجب عدم التداخل مباشرة في مسرح الحادث على الطفل الذي يسعل بشكل فعال أو يبكي أو يتكلم. إذا ضعف الطريق الهوائي فإن بروتوكول الاستجابة للغصص (الضغطات البطنية Abdominal thrusts) عند الأطفال هو نفس البروتوكول عند البالغين باستثناء حذف عملية التنظيف الأعمى للبلعوم الفموي. بالنسبة للرضع يتم إجراء الضربات على الظهر Back thumps بالتناوب مع الضربات على الصدر مع إمالة جسم الرضيع قليلاً ورأسه للأسفل. يجب إزالة الجسم الأجنبي من الطريق الهوائي لتحسين الأعراض. ويعتبر التنظير القصبي الصلب Rigid Bronchoscopy هو المعالجة المختارة. وبعد ذلك يعتمد الإنذار على درجة أذية الرئة التي ترتبط مباشرة مع الفترة الزمنية بين حدوث الاستنشاق والتشخيص. يشفى معظم المرضى بسرعة مع عقابيل قليلة.

الوقاية PREVENTION

إن الرضع غير مهيئين من الناحية التطورية لحماية طرقهم الهوائية من لقمات الطعام الصغيرة بما فيها قطع الحلوى الصلبة والجوز والبوشار. يجب إبقاء الألعاب الصغيرة وقطع النقود والأزرار والبوالين بعيداً عن متناول الأطفال الدارجين. إن التشريعات الفيدرالية تتطلب وضع تحذير على الألعاب ذات القطع الصغيرة بأنها غير مناسبة للأطفال دون عمر 3 سنوات.

نقاط رئيسة 3.2

1. يعتبر الجوز أشيع جسم أجنبي مستنشق عند الأطفال.
2. بعد النوبة الأولية من السعال و/أو الغصص، قد يبقى الطفل لا عرضياً لفترة عدة أيام.
3. تكون موجودات الفحص السريري عند المريض الذي لديه استنشاق جسم أجنبي موضعة في جانب واحد من الصدر.
4. إن تنظير القصبات بالمنظار الصلب هو المعالجة المختارة في حالة استنشاق الجسم الأجنبي عند الأطفال.

الجدول 2-2: علامات وأعراض استنشاق الجسم الأجنبي.

مكان الانسداد	العلامات والأعراض المرافقة
❑ الرغامى:	
- الانسداد التام	الاختناق الحاد، السحب الشديد مع حركة ضعيفة لجدار الصدر.
- الانسداد الجزئي خارج الصدر	صرير شهيقي زفيري، سحب.
- الانسداد الجزئي داخل الصدر	وزيز زفيري، يوجد أيضاً بشكل متكرر صرير شهيقي.
❑ القصبة الرئيسة:	السعال مع الوزيز الزفيري، قد يوجد قشع مدمى بشكل خفيف.
❑ القصبة الفصية / القطعية:	نقص الأصوات التنفسية فوق الفص المصاب، الوزيز، الخراخر.

الحروق BURNS

تحتل الحروق المرتبة الثالثة للأسباب المحدثة للأذية عند الأطفال بعد حوادث السيارات والغرق. وهي ثاني أشيع سبب للموت الناجم عن الحوادث. ويقدر أن 15-25٪ من الحروق ناجمة عن سوء المعاملة Abuse. ولحسن الحظ فإن معظم حالات الحروق ليست مهددة للحياة. إن الأطفال الذين ينجون من الحروق الشديدة يبقى لديهم غالباً ندبات هامة مع الإعاقة.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تكون معظم الحروق من نوع أذيات السمط Scald Injuries وتنجم عن التماس مع السوائل الحارة. قد تحدث هذه الحروق مترافقة مع إراقة Spillage الطعام الحار أو المشروبات الحارة أو تكون مرتبطة مع أذيات الاستحمام. إن الحروق السمطية التي تنتهي بخطوط مستقيمة دون أن تترافق مع علامات تناثر قطرات السائل Splash تقترح سوء المعاملة. تعتبر حروق التماس Contact burns ثاني أشيع نوع من الحروق وتنجم عن التماس المباشر مع سطح ساخن (المكواة، الموقد). وإن حروق التماس الناجمة عن السجائر هي أشيع أذيات الحروق عند الأطفال الذين يتعرضون لسوء المعاملة. إن الحروق اللهبية Flame burns أقل تواتراً لكنها تؤدي إلى معدل وفيات عالية بسبب ترافقها مع أذية استنشاق الدخان. إن السيناريو النموذجي للحروق الكهربية Electric Burns هو قيام الطفل الصغير بوضع مادة موصلة للكهرباء ضمن المأخذ الجداري أو قيام الرضيع بمص شريط كهربائي موصول بالتيار. تنجم الحروق الكيماوية عن التعرض للحموض أو القلويات القوية.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

إن الذكور والأطفال دون عمر 5 سنوات معرضون لأعلى خطورة ناجمة عن أذية الحروق.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

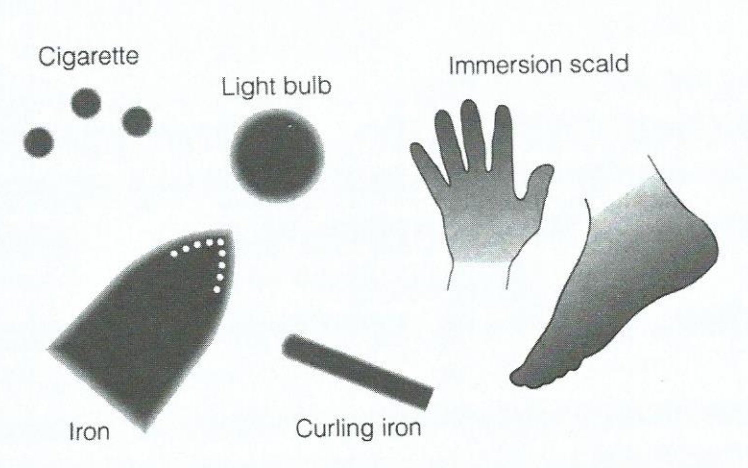
يعتمد تقييم شدة الحرق على مساحة الجسم المحروقة والعمق. تقسم الحروق جزئية السماكة إلى حروق الدرجة الأولى وحروق الدرجة الثانية. تشمل حروق الدرجة الأولى البشرة، ويكون الجلد محمراً ومؤلماً لكن لا توجد نفاطات Blister، وتشفى هذه الحروق عادة خلال أسبوع دون أن تترك ندبات باقية. قد تكون حروق الدرجة الثانية سطحية (تشمل أقل من نصف سماكة الأدمة) أو عميقة (تشمل معظم الأدمة لكنها لا تصيب الملحقات مثل الغدد العرقية وجريبات الشعر). تنجم الحروق السطحية جزئية السماكة غالباً عن أذيات السمط وتكون مؤلمة وتبدي نفاطات و/ أو نزاً Weeping لكنها تشفى خلال عدة أسابيع مع بقاء ندبات قليلة، أما الأذيات العميقة من الدرجة الثانية فقد تكون مؤلمة أو غير مؤلمة وهي تؤدي لحدوث ندبات هامة وقد تحتاج إلى تطعيم الجلد. تمتد حروق الدرجة الثالثة إلى النسيج تحت الجلد وتكون غير مؤلمة بسبب ضياع النسيج العصبي الحسي. توجد أماكن وأنماط معينة من الأذية مميزة لسوء معاملة الطفل (الشكل 2-2).

المعالجة TREATMENT

يجب وضع المناطق المحروقة مباشرة في ماء فاتر Lukewarm أو تغطيتها بشاش أو قطعة قماش مبللة. تستجيب الحروق الصغيرة (الحروق السطحية التي تشمل 10٪ من كامل مساحة الجسم أو أقل) للتنظيف اللطيف واستخدام سلفاديازين الفضة Silver sulfadiazine (دواء مضاد للمكروبات) وتبديل الضمادات مرتين في اليوم حتى يحدث إعادة تشكيل البشرة Re-epithelialization. تحتاج بعض الحروق إلى رعاية متخصصة وهي الحروق الشديدة أو الدائرية أو الواسعة (تشمل أكثر من 10-15٪ من سطح الجسم) أو الحروق التي تشمل الوجه أو اليدين أو العجان أو القدمين. تشمل المعالجة التدبير المناسب للطريق الهوائي والتنفس والدوران والمعالجة الفعالة للكهارل والسوائل لإعاضة زيادة ضياع السوائل والدعم التغذوي المخصص والوقاية من الخمج وتدبير الألم واستئصال وتطعيم الجلد والتحضير الأمثل للشفاء التجميلي والتحريك الباكر وإعادة التأهيل.

الوقاية PREVENTION

إن أكثر وسائل الوقاية نجاحاً في تجنب أذيات الحروق هي تركيب كاشفات الدخان وصيانتها وإنقاص إعدادات منظم حرارة سخانات المياه Water Heater Thermostat. يجب أن تكون كل ملابس نوم الأطفال مصنوعة من مواد مقاومة للهب. يؤدي إيقاف التدخين إلى إنقاص احتمال ترك ولاعة السجائر أو علبة الكبريت في متناول الأطفال الذين يمكن أن يجربوا استخدامها. يجب نصيحة الأهل للتدرب على طرق النجاة وتعزيز تقنية (قف، وانبطح أرضاً وتدحرج) (Stop, drop, and roll) في حالة النار المشتعلة.



الشكل 2-2: نماذج أذية الحروق المتوافقة مع سوء المعاملة.

سوء معاملة الطفل والإهمال CHILD ABUSE AND NEGLECT

تعرف سوء المعاملة الجسدية Physical Abuse بأنها الأذيات المقصودة التي يحدثها الأشخاص الذين يعتنون بالطفل وتؤدي إلى المراضة أو الوفيات. أما سوء المعاملة الجنسية Sexual Abuse فتعرف بأنها إشراك الطفل في أي نشاط يهدف منه الوصول إلى الإرضاء الجنسي عند البالغ. إن عدم تأمين احتياجات الطفل من الطعام المناسب أو الملابس أو الرعاية الطبية أو المدرسة أو البيئة الآمنة تشكل ما يعرف بالإهمال Neglect.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

إن حوالي نصف الأطفال الذين يحضرون للمشفى بسبب سوء المعاملة الجسدية يكونون دون عمر السنة. والغالبية العظمى يكونون دون سن المدرسة، ويقدر أن حوالي 10٪ من زيارات قسم الإسعاف عند الأطفال دون عمر 5 سنوات تكون بسبب سوء المعاملة. ويشكل الوالدان وصديق الأم وزوج الأم وزوجة الأب Stepparents أكثر الأشخاص المتهمين. إن تقارير سوء المعاملة (التي ازداد عددها مع الوقت كما ازدادت شدة الأذية) ترتبط بشكل وثيق مع زيادة الوفيات.

لقد زادت بشكل مفاجئ تقارير سوء المعاملة الجنسية خلال العقود القليلة الماضية، يحدث سوء المعاملة الجنسية في أي عمر، ويشكل الأقارب وأفراد العائلة معظم الحالات، أما التحرش Molestation من قبل الغرباء فهو غير شائع. كانت الضحايا في 80٪ من التقارير من الفتيات ومعظمهن تمت سوء معاملتهن جنسياً من قبل زوج الأم Stepfather أو الأب أو أفراد العائلة الذكور الآخرين. إن سوء المعاملة الجنسية عند الذكور قليل التقدير على الأرجح.

يؤدي الإهمال إلى وفيات أكثر مقارنة مع سوء المعاملة الجسدية والجنسية معاً. ويعتبر الإهمال أشيع سبب لفشل النمو في الدول المتطورة.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

يحدث الإهمال وسوء المعاملة في كل المستويات الاجتماعية الاقتصادية لكنهما أكثر انتشاراً بين الفقراء. يكون الأطفال من ذوي الاحتياجات الخاصة (التخلف العقلي، الشلل الدماغي، الخداج، المرض المزمن) معرضين للخطورة بشكل خاص. إن الشخص المعتني بالطفل أكثر احتمالاً أن يسيء معاملة الطفل أو يهمله إذا كان هو نفسه قد تعرض لسوء المعاملة في الطفولة أو إذا كان من مستخدمي المخدرات أو شاربي الكحول أو كان تحت ضغط شديد.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن معظم حالات سوء المعاملة المشتبهة يتم تحويلها لاحقاً إلى هيئات حماية الطفل. يجب الانتباه لتفريق الكدمات عن البقع المنغولية التي تحدث بشكل شائع في منطقة الإليتين. قد يلتبس تكون العظم

الناقص أحياناً مع سوء المعاملة. كما يمكن للحالات الجلدية مثل القوباء الفقاعية Bullous Impetigo أن تقلد حروق السجائر أو الأشكال الأخرى من سوء المعاملة. يجب عند الأطفال الذين لديهم كدمات شديدة إجراء الدراسات التخثرية لنفي الشذوذات الدموية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة History:**

إن أي أذية غير متوافقة مع القصة المرضية إضافة إلى القصة التي تتغير مع الوقت والتأخر في مراجعة الطبيب أو المشفى تقترح بقوة سوء المعاملة. كذلك فإن السلوك الجنسي أو المعرفة الجنسية غير المناسبة للعمر تتوافق مع سوء المعاملة الجنسية. قد يرتكس ضحايا سوء المعاملة الجسدية أو الجنسية عن طريق إساءة معاملة الآخرين أو محاولة الانتحار أو الهروب أو التورط في سلوكيات عالية الخطورة. يؤدي سوء المعاملة إلى تعريض الأطفال إلى مخاطر عديدة مثل ضعف الأداء المدرسي والاكتئاب ونقص تقدير الذات.

■ **الفحص السريري:**

تكون معايير النمو متوقفة غالباً عند الأطفال المتعرضين لسوء المعاملة. وكما هو الحال في الحروق فإن مكان ونمط الأذية قد يقترحان بقوة سوء المعاملة (الشكل 2-3). تحدث الكدمات أو الحروق أو التهتكات في مراحل مختلفة من الشفاء في سوء المعاملة المتكرر أو المزمن. تكون الكدمات التي تحدث أثناء اللعب الطبيعي محدودة بصورة عامة في مقدم الساقين (حرف الظنبوب) Shins والمرفقين. إن الكدمات على الصدر أو الرأس أو العنق أو البطن والكدمات عند الطفل الذي لم يمشِ بعد كلها تثير الشك بشكل كبير. قد يؤدي هز الطفل إلى متلازمة الطفل المهزوز Shaken baby syndrome (SBS) الذي ينجم عن قوى التسارع/ التباطؤ المطبقة على الرأس. تشمل الأذيات الواصمة فعلياً كلاً من النزف داخل القحف (تحت الجافية) وأذية المحاور العصبية المنتشرة والنزوف الشبكية الواسعة التي قد تؤدي إلى فقد رؤية دائم. إن لـ SBS أعلى نسبة وفيات من أي شكل آخر من أشكال سوء معاملة الطفل. إن السقوط عن السرير أو السقوط عن طاولات التبديل Changing tables أو عن أسرة المهد أو طاولات الكاونتر Counters أو كراسي التواليت كل ذلك لا يسبب الأذيات المشاهدة في الـ SBS.

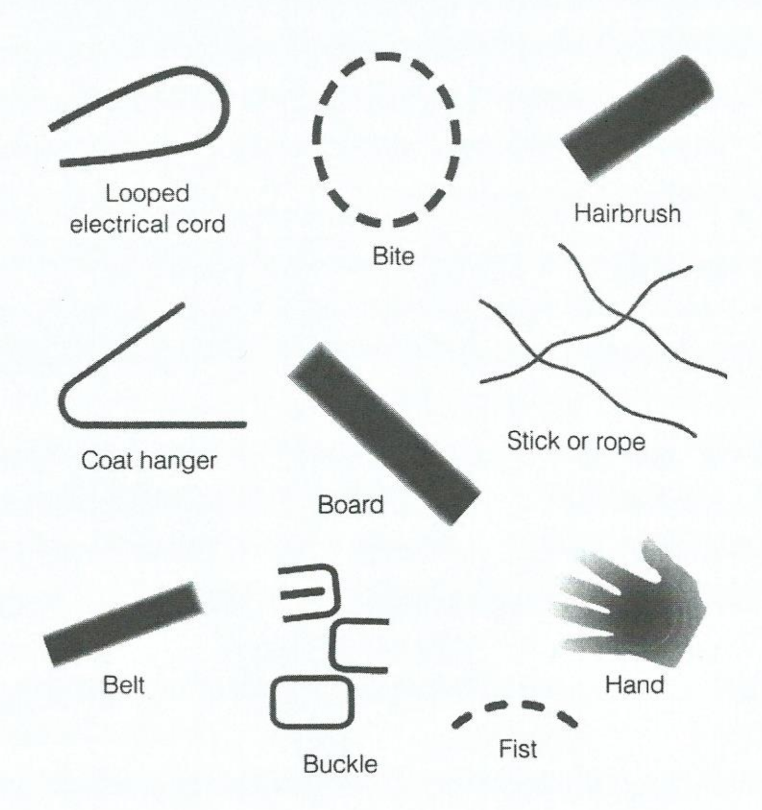
التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يظهر المسح الهيكلي وتفريسة العظام مناطق الأذية السابقة التي قد لا تكون ظاهرة بالفحص السريري. إن الكسور النوعية جداً لسوء المعاملة هي الكسور ثنائية الجانب وكسور قبضة الإبزيم Bucket-handle fraclure والكسور الشظوية الصغيرة في الكردوس Metaphyseal chip fracture وكسور الأضلاع (خاصة الأضلاع الخلفية) أو الكتف أو القص أو النواتئ الشوكية. (ملاحظة: كان

يعتقد أن الكسور الحلزونية Spiral fracture تدل بشكل فريد على سوء المعاملة، لكن تبين الآن أن قوى الفتل غير الناجمة عن سوء المعاملة قد تسبب أيضاً كسوراً حلزونية). تكون الكسور التي تحدث قبل المشي موجهة عادة. يظهر التصوير الطبقي المحوري CT-Scan الأذيات داخل القحف التي تقترح بشكل كبير سوء المعاملة عند الرضع. إن 95٪ من الأذيات داخل القحف و 66٪ من كل أذيات الرأس عند الرضع ناجمة عن سوء المعاملة. يجب في حالة الاشتباه بسوء المعاملة الجنسية أخذ عينات من الإحليل والمهبل والفم والشرج للتحري عن النايسيريات البنية والكلاميديا التراخومية والأمراض الأخرى المنتقلة جنسياً. تتضمن الدراسات الأخرى الفحوص الدموية الخاصة بالإفرنجي وفيروس عوز المناعة البشري.

المعالجة / الوقاية TREATMENT / PREVENTION

يلزم القانون مقدمي الرعاية الطبية بالإبلاغ عن أي حالة اشتباه بسوء المعاملة عند الطفل أو الإهمال وذلك للسلطات المحلية (هيئات حماية الطفولة في أمريكا).



الشكل 2-3: العلامات الجسدية التي تتوافق مع سوء المعاملة.

يجب مباشرة إبعاد الطفل الضحية عن منزله ووضعه في مكان آمن في المشفى أو الأماكن المخصصة لذلك. إن العديد من برامج المقاربة العائلية التي تركز على الدعم الاجتماعي وزيارات ومهارات الأبوة يتم تقييمها في كامل الولايات المتحدة لتأمين بيئة آمنة للطفل في منزله. يمكن لأطباء الأطفال المساعدة في منع حدوث سوء معاملة الأطفال عن طريق إخبار الأهل بالتوقعات الواقعية لسلوك طفلهم في كل زيارة للطبيب. كذلك من المهم التمييز متى تمر الأسرة أو الشخص الذي يعتني بالطفل بأزمات حادة أو عزلة اجتماعية، وإن التحويل للخدمات الاجتماعية الداعمة قد يغير بشكل هام بيئة المنزل بالنسبة للطفل.

نقاط رئيسة 4.2

1. يعتبر إهمال الطفل أشيع سبب لفشل النمو في الدول المتطورة.
2. إن الأذية التي لا تتوافق مع القصة والقصة التي تتبدل مع الوقت والتأخر في إحضار الطفل للرعاية الطبية المناسبة كل ذلك يقترح بقوة سوء المعاملة.
3. تشمل متلازمة الرضيع المهزوز (SBS) النزف داخل القحف وأذية المحاور العصبية **Axonal** المنتشرة والنزوف الشبكية.
4. إن الأذيات داخل القحف بغياب الرض الشديد الحقيقي علامات واصمة فعلياً لسوء المعاملة عند الرضع.
5. إن العاملين في المجال الصحي ملزمون قانونياً بالإبلاغ عن أي حالة اشتباه بسوء المعاملة عند الطفل أو الإهمال إلى السلطات المختصة.

متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS)

SUDDEN INFANT DEATH SYNDROME (SIDS)

إن متلازمة موت الرضيع المفاجئ تعريفاً هي الموت غير المتوقع للرضيع دون عمر السنة مع بقاء سبب الوفاة مجهولاً رغم التقييم الشامل من خلال القصة وفتح الجثة بعد الوفاة. يبقى سبب الـ SIDS مجهولاً لكن يعتقد أنه ناجم عن تأخر نضج مركز السيطرة على القلب والتنفس في جذع الدماغ وآليات الاستيقاظ.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

رغم أن عوامل عديدة ترافقت مع زيادة خطر الـ SIDS فإنه لم يثبت أن لأحدها قيمة إنذارية (الجدول 2-3). تحدث معظم الحالات خلال أشهر الشتاء.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن الحالات التي تبدو بشكل أولي ناجمة عن الـ SIDS قد تكون فعلياً ناجمة عن الخمج أو المرض القلبي الخلقي أو الاضطرابات الاستقلابية أو الاختلاجات أو الرضوض الناجمة عن الحوادث أو سوء المعاملة.

تتميز الحوادث المهددة للحياة ظاهرياً Apparent life-threatening events (ALTEs) بالغصص (الشَرَق) Choking أو التهوع Gagging أو توقف التنفس إضافة إلى تغيرات اللون (الزرقة) والمقوية العضلية. وهذه الحوادث مرعبة بشكل كبير للشخص الذي يعتني بالطفل. يظهر الجدول 2-4 التشخيص التفريقي.

الوقاية PREVENTION

لقد هبطت نسبة حدوث الـ SIDS بمعدل 43٪ منذ انطلاق حملة (النوم على الظهر) التي أطلقتها المعاهد القومية للصحة. يجب وضع الرضع على ظهورهم أثناء النوم. وعلى العكس من الاعتقاد الشعبي فإن أجهزة مراقبة توقف التنفس على مدى 24 ساعة لا تنقص احتمال حدوث الـ SIDS، ويجبّ الاحتفاظ بهذه الأجهزة للرضع الذين لديهم نوبات موثقة من توقف التنفس أو تباطؤ القلب أو إزالة الإشباع Desaturation.

الجدول 2-4: التشخيص التفريقي للحوادث المهددة للحياة ظاهرياً ALTEs.

• الخمج.	• القلس المعدي المريئي.
• الفيروس التنفسي المخلوي RSV.	• اضطرابات النظم القلبية.
• السعال الديكي.	• المرض الاستقلابي.
• الاستنشاق.	• الشذوذات العصبية/ الاختلاجات.
	• سوء المعاملة.

نقاط رئيسة 5.2

1. يجب وضع الرضع على ظهورهم أثناء النوم.
2. إن أجهزة مراقبة توقف التنفس لا تنقص احتمال متلازمة الموت المفاجئ عند الرضيع SIDS.

الجدول 2-3: متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS): عوامل الخطورة.
• النوم بوضعية الاضطجاع البطني[a].
• **عوامل تتعلق بالطفل/ الولادة:** – الجنس الذكري. – نقص وزن الولادة/ تأخر النمو داخل الرحم[a]. – الخداج[a]. – الحمل المتعدد. – الأمريكيون من أصل إفريقي أو الأمريكيون الأصليون.
• **عوامل والدية:** – تدخين الأم أثناء الحمل[a]. – صغر عمر الأم. – الوضع الاجتماعي الاقتصادي المتدني. – زيادة عدد الولادات. – وجود أحد الوالدين فقط. – قلة التثقيف عند الأم.
• **العوامل البيئية:** – السرير الطري. – وجود مواد في السرير قد تسبب الانسداد.
[a] العوامل التي تترافق مع أعلى خطورة.

*   *   *

Chapter

3

أمراض القلب

Cardiology

حدثت تطورات واضحة في مجال أمراض القلب عند الأطفال خلال النصف الثاني من القرن الماضي بسبب التقدم في مجال الوسائل التشخيصية والقثطرة القلبية التداخلية والإجراءات الجراحية القلبية والتخدير عند الأطفال وطب الولدان والعناية المشددة. إن النفخات القلبية الوظيفية شائعة جداً في الطفولة ولا تدل على أي مرض. تبلغ نسبة حدوث المرض القلبي البنيوي حوالي 8 من كل 1000 ولادة حية.

أما المرض القلبي الخلقي الشديد الذي يحتاج للجراحة أو القثطرة القلبية التداخلية في فترة الوليد فيحدث بنسبة 1 من كل 400 ولادة حية تقريباً. قد يكتسب الأطفال المرض القلبي البنيوي في مرحلة لاحقة من العمر أو قد يعانون من المرض القلبي الوظيفي (أي التهاب العضلة القلبية أو اعتلال العضلة القلبية) أو اضطرابات النظم.

HEART MURMURS النفخات القلبية

النفخات القلبية شائعة جداً عند الأطفال، وتسمع هذه النفخات أثناء الفحوص السريرية الروتينية عند حوالي ثلث المرضى. تنجم النفخات القلبية الوظيفية Functional (البريئة Innocent) عن الجريان الدموي العنيف (المضطرب) Turbulence الفيزيولوجي الطبيعي. وإن لكل من هذه النفخات خصائص نوعية تسمح عادة بتشخيصها بشكل موثوق بالفحص السريري لوحده (الجدول 3-1). من المهم أيضاً تمييز علامات وأعراض النفخات المرضية المحتملة لتسهيل التشخيص السريع والمداخلة Intervention في حالة الضرورة (الجدول 3-2).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

قد يكون لدى الرضع المصابين بمرض قلبي قصة صعوبة الإرضاع مع تسرع التنفس والهيوجية والتعرق الغزير Diaphoresis والزراق و/ أو فشل النمو. تشمل الأعراض الهامة عند الأطفال الأكبر ضيق النفس والزلة الجهدية وعدم تحمل الجهد والخفقان والزلة الليلية الانتيابية والزلة الاضطجاعية Orthopnea والغشي. إن الألم الصدري من الشكاوي المتكررة عند الأطفال الأكبر والمراهقين لكن نادراً ما يكون من منشأ قلبي. يتعرض الأطفال الذين لديهم متلازمات مترافقة غالباً مع مرض قلبي (مثل متلازمة تورنر ومتلازمة داون ومتلازمة ويليام ومتلازمة نونان ومتلازمة دي جورج/ المتلازمة الوجهية القلبية الشراعية) لخطورة أعلى للنفخات المرضية. يجب أن تشمل القصة العائلية الاستفسار عن الغشي والموت المفاجئ والنوبات القلبية والسكتات قبل عمر الخمسين واضطرابات النسيج الضام (متلازمة مارفان) وفرط شحوم الدم وفرط كولسترول الدم واضطرابات النظم والمرض الدسامي واعتلال العضلة القلبية والمرض القلبي الخلقي.

■ **الفحص السريري:**

يشمل الفحص السريري مقارنة وزن وطول الطفل مع القيم الطبيعية المناسبة للعمر والجنس ومع القياسات السابقة على مخطط النمو. يجب الانتباه جيداً للعلامات الحيوية وتشمل سرعة القلب وسرعة التنفس وضغط الدم. يجب أن يقيم الفاحص الزراق وتبقرط الأصابع (يشير إلى التحويلة من الأيمن للأيسر) إضافة إلى علامات قصور القلب الاحتقاني (الوذمة في الأطراف والضخامة الكبدية). يجب أن يجس النبض في كل من الطرفين العلويين والسفليين ومقارنته. كما يجب أن يتأمل الفاحص ويجس الصدر لتحديد مكان الدفعة القمية Apical impulse أو أي رفعات Heaves أو ارتعاشات Thrill. يسمح الإصغاء باستقصاء أصوات القلب ومعرفة خصائصها (الأصوات الطبيعية والإضافية) والنفخات. قد تكون النفخات انقباضية أو انبساطية أو مستمرة ويجب أن تصنف حسب شدتها.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يقيم مقياس الأكسجة النبضي Pulse oximetry نقص إشباع الأوكسجين في الدم. تقيم صورة الصدر حجم القلب والتوعية الرئوية. يجب عند كل المرضى الذين لديهم نفخات مرضية مشتبهة إجراء مخطط كهربية القلب ECG ومخطط صدى القلب Echo.

المعالجة TREATMENT

قد تكون معالجة المرض القلبي طبية أو جراحية أو تداخلية Interventional عبر القثطرة القلبية أو إشراك المعالجات السابقة مع بعضها، ويعتمد ذلك على الشذوذ النوعي.

الجدول 3-1: النفخات القلبية الوظيفية.

النفخة	العمر النموذجي عند التظاهر	الخصائص	المصدر
اهتزازية (نفخة ستيل):	2-8 سنوات.	نفخة اهتزازية أو موسيقية في منتصف الانقباض شدتها II-III، أفضل ما تسمع قرب حافة القص السفلية اليسرى والقمة.	اهتزازات في البنى البطينية أو التاجية ناجمة عن الجريان في البطين الأيسر.
الهمهمة الوريدية Venous hum:	3-7 سنوات.	نفخة متواصلة ناعمة تشبه الهمهمة تسمع في العنق أو القسم العلوي الأيمن من الصدر وتختفي بوضعية الاضطجاع الظهري.	الجريان العنيف في الوريد الوداجي/ الوريد الاجوف العلوي.
نفخة جريان الرئوي:	6 سنوات – المراهقة.	نفخة قذفية انقباضية أفضل ما تسمع على الحافة العلوية اليسرى للقص.	اضطراب الجريان في مكان اتصال الشريان الرئوي الرئيسي مع البطين الأيمن (عبر الدسام الرئوي).
اللغط السباتي Carotid bruit:	3-8 سنوات.	نفخة قذفية انقباضية أفضل ما تسمع في العنق.	الجريان العنيف عند مكان اتصال الأوعية العضدية الرأسية مع الأبهر.
تضيق الرئوي المحيطي (PPS):	الولدان (الولادة – عمر الشهرين).	نفخة قذفية انقباضية متوسطة اللحن، أفضل ما تسمع على الحافة العلوية اليسرى للقص، وتنتشر إلى العنق.	الجريان العنيف عند تفرع الشريان الرئوي الرئيسي إلى الشريانين الأيسر والأيمن.

الجدول 3-2: العلامات والأعراض (الهامة) المقلقة في الفحص السريري القلبي.

- الرفعات Heaves أو الارتعاشات Thrills أو أي نشاط بركي (أمام القلب) Precordial زائد أو غير طبيعي.
- تأخر عضدي فخذي و/ أو نقص النبض الفخذي.
- صوت أول أو ثان غير طبيعي (انقسام شاذ).
- أصوات قلب إضافية:
  - نظم الخبب (S_3، S_4، أو الخبب الجمعي Summation gallop).
  - التكة القذفية.
  - قصفة الانفتاح Opening snap.
  - الاحتكاك التاموري.
- النفخات:
  - العالية جداً، أو الخشنة Harsh أو النفخية Blowing.
  - النفخات التي لا تتغير شدتها بتغير وضعية المريض.

تقييم الوليد المزرق EVALUATION OF THE CYANOTIC NEONATE

الزراق Cyanosis علامة فيزيائية تتميز بوجود الزرقة في الأغشية المخاطية وسرير الأظافر والجلد، ينجم الزراق عن نقص أكسجة الدم Hypoxemia (نقص إشباع الأكسجين الشرياني). لا تصبح الزرقة واضحة سريرياً حتى يصبح التركيز المطلق للخضاب منقوص الأكسجين 3 غ/ دل على الأقل. تتضمن العوامل المؤثرة على درجة الزراق كلاً من تركيز الخضاب الكلي (يرتبط مع الهيماتوكريت) والعوامل التي تؤثر على منحنى افتراق الأكسجين (pH، PCo_2 والحرارة، ونسبة خضاب البالغ إلى الخضاب الجنيني). سوف يظهر الزراق مباشرة (وسيكون أكثر وضوحاً) في الحالات التالية: (a) تركيز الخضاب المرتفع (المريض مصاب باحمرار الدم). (b) نقص الـ PH (الحماض). (c) زيادة الـ PCo_2 (نقص سرعة التنفس). (d) ارتفاع الحرارة. (e) زيادة نسبة الخضاب البالغ إلى الخضاب الجنيني.

يجب ألا يلتبس الزراق مع زراق الأطراف Acrocyanosis (هو زرقة في الأطراف البعيدة فقط) الذي ينجم عن التقبض الوعائي المحيطي، ويعتبر طبيعياً خلال الـ 24 وحتى 48 ساعة الأولى من العمر. يكون لدى الولدان المصابين بزرقة النهايات أغشية مخاطية زهرية اللون.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يكون الزراق عند الوليد من منشأ قلبي أو رئوي أو عصبي أو دموي (الجدول 3-3). إن الزراق أحد أشيع تظاهرات المرض القلبي الخلقي CHD. قد تؤدي الاضطرابات الرئوية إلى الزراق نتيجة للمرض الرئوي الأولي أو انسداد الطريق الهوائي أو الانضغاط الخارجي للرئة. أما الأسباب العصبية للزراق فتشمل خلل وظيفة الجهاز العصبي المركزي وخلل الوظيفة العضلية العصبية التنفسية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يجب الحصول على قصة كاملة للولادة تتضمن القصة الوالدية والاختلاطات ما قبل الولادة وما حول الولادة والاختلاطات بعد الولادة، كذلك قصة المخاض والولادة والسير السريري في مرحلة الوليد. إن معرفة التوقيت الدقيق الذي تطور فيه الزراق عند الوليد أمر هام للغاية، لأن بعض آفات القلب الخلقية تتظاهر عند الولادة في حين يستغرق بعضها الآخر وقتاً قد يصل إلى الشهر حتى يتظاهر.

يجب أن يركز الفحص السريري الأولي على العلامات الحيوية والفحص القلبي والتنفسي، والبحث عن دلائل على وجود قصور القلب الاحتقاني الأيمن أو الأيسر أو كليهما إضافة إلى البحث عن الضائقة التنفسية. إن الأغشية المخاطية المزرقة أو المعتمة Dusky تتوافق مع الزراق. ويجب تقييم الطفل بحثاً عن الخراخر والصرير والطحة ورقص خنابتي الأنف والسحب إضافة إلى البحث عن دليل على التصلد Consolidation أو الانصباب بالفحص الرئوي. أما بفحص الجهاز القلبي الوعائي فيجب جس الدُفعة أمام القلب Precordial Impulse، ويجب على الطبيب تقييم النفخات الانقباضية والانبساطية وشدة S1 وشذوذات انقسام S2 ووجود S3 أو الخبب S4 والتكة الدفعية وقصفة الانفتاح أو الاحتكاك. أما فحص الأطراف فيجب أن يركز على شدة وتناظر النبض في الطرفين العلويين والسفليين، والبحث عن دلائل على الوذمة والزراق في سرير الأظافر. قد تكون الضخامة الكبدية الطحالية متوافقة مع قصور القلب الأيمن أو قصور القلب الشامل.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يهدف التقييم الأولي للوليد المصاب بالزرقة إلى تحديد إن كان سبب الزرقة قلبياً أم غير قلبي. ولذلك يجب إجراء مخطط كهربية القلب ECG وصورة الصدر واختبار فرط الأكسجة Hyperoxia Test، إضافة إلى توثيق إشباع الأكسجين قبل القناة وبعدها وقياس الضغط في الأطراف الأربعة.

إن قياسات إشباع الأوكسجين قبل القناة (الطرف العلوي الأيمن) وبعد القناة (الطرف السفلي) يسمح بتقييم الزراق التفريقي Differential cyanosis والزراق التفريقي المعكوس Reverse. عندما يكون الإشباع قبل القناة أعلى من قياس الإشباع بعد القناة (زراق تفريقي) فإن التشاخيص المحتملة تشمل فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN، راجع الفصل 13) والآفات مع انسداد مخرج البطين الأيسر مثل القوس الأبهرية المتقطعة وتضيق برزخ الأبهر الشديد وتضيق الأبهر الشديد، حيث يدخل الدم منزوع الأكسجين Deoxygenated الآتي من الدوران الرئوي إلى الأبهر النازل عبر القناة الشريانية السالكة PDA مما يؤدي إلى إنقاص إشباع الأكسجين بعد القناة.

أما عندما يكون الإشباع قبل القناة أخفض من الإشباع بعد القناة (الزراق التفريقي المعكوس) فإن التشاخيص المحتملة تشمل تبادل منشأ الشرايين الكبيرة مع PPHN أو انسداد مخرج البطين الأيسر (أي وجود تضيق شديد في برزخ الأبهر أو القوس الأبهرية المتقطعة أو التضيق الأبهري الشديد). يدخل الدم المؤكسج من الدوران الرئوي إلى الأبهر النازل عبر الـ PDA مما يزيد إشباع الأكسجين بعد القناة.

إن قياسات الضغط الدموي في الأطراف الأربعة التي تظهر ارتفاع الضغط الدموي الانقباضي في الطرفين العلويين بأكثر من 10 ملم زئبقي عن الضغط الدموي الانقباضي في الطرفين السفليين تتوافق مع نقص تنسج قوس الأبهر أو تضيق برزخ الأبهر أو الآفات الأخرى ذات الجريان الدموي الجهازي المعتمد على القناة مع قناة شريانية حاصرة. تجرى صورة الصدر لتحديد حجم القلب والتوعية الرئوية (مزدادة أم ناقصة). أما مخطط كهربية القلب ECG فيقيم سرعة القلب والنظم ومحور القلب والفواصل Intervals والقوى Forces (التوسع الأذيني والضخامة البطينية) وعودة الاستقطاب (نموذج موجة Q شاذ، أمواج T/ST، وفترة QT المصححة).

يجب إجراء اختبار فرط الأكسجة عند كل الولدان الذين لديهم قيم أكسجة نبضية أثناء الراحة أقل من 95٪ أو لديهم زرقة واضحة أو وهط دوراني. يتكون اختبار فرط الأكسجة Hyperoxia test من قياس غازات الدم الشريانية من الشريان الكعبري الأيمن (قبل القناة) والطفل يتنفس هواء الغرفة (FiO_2 = 0.21) ومن ثم إعادة القياس والطفل يتنفس الأكسجين 100٪ (FiO_2 = 1). يجب قياس الـ PaO_2 مباشرة عن طريق أخذ عينة دم شرياني رغم أن قيم الـ PaO_2 المأخوذة بشكل مناسب من جهاز مراقبة الأكسجين عبر الجلد (TCOM) مقبولة أيضاً. ويجب عدم استخدام مقياس الأكسجة النبضي لتفسير نتائج اختبار فرط الأكسجة. إن الـ PaO_2 الذي يتجاوز 250 ملم زئبقي بعد إعطاء الأكسجين 100٪ ينفي بشكل أساسي تشخيص المرض القلبي الخلقي. وهؤلاء المرضى أكثر احتمالاً أن يكون لديهم سبب رئوي للزراق. أما الـ PaO_2 بين الـ 50 والـ 150 ملم زئبقي بعد إعطاء الأكسجين 100٪ فيقترح وجود آفة قلبية تتميز بالاختلاط الكامل للدم دون وجود تقييد على الجريان الدموي الرئوي (الجدول 3-4). إن الـ PaO_2 دون الـ 50 ملم زئبقي بعد إعطاء الأكسجين 100٪ يشير إلى آفة قلبية مع وجود دوران متواز Parallel أو وجود آفة مختلطة مع تقييد للجريان الدموي الرئوي.

إن النتائج المشتركة للفحوص المذكورة سابقاً سوف تدل الطبيب على الاتجاه الصحيح لسبب الزراق وقد تقترح التشخيص. إذا كان السبب القلبي محتملاً فيجب إجراء مخطط صدى القلب (الإيكو) واستشارة طبيب أمراض القلب عند الأطفال. للتفريق بين المرض القلبي الخلقي المزرق الذي يتظاهر بـ PaO_2 أقل من 50 ملم زئبقي باختبار فرط الأكسجة يجب على الطبيب أولاً فحص صورة الصدر، فإذا وجدت ضخامة قلبية شديدة فإن تشوه إبشتاين Ebstein's Anomaly هو التشخيص الأرجح. وفي حالة تم نفي الضخامة القلبية الشديدة يُصبح التركيز على التوعية الرئوية. حيث تقترح زيادة الجريان الدموي الرئوي وجود تبادل منشأ الأوعية الكبيرة من النوع D (D-TGA) مع حجاب بطيني سليم، في حين تكون الوذمة الرئوية تظاهرة لشذوذ مصب الأوردة الرئوية الكامل مع الانسداد.

أما التشاخيص الباقية (رتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة طبيعية، والرتق الرئوي مع حجاب بطيني سليم، والتضيق الرئوي الهام ورباعي فاللوت مع أو دون رتق رئوي) فإنها تؤدي إلى نقص التوعية الرئوية مع حجم قلبي طبيعي أو متضخم قليلاً. يتم تفريق هذه العيوب عن طريق محور القلب على الـ ECG ووجود أو غياب النفخة. يلاحظ في رتق مثلث الشرف مع تضيق الرئوي أو رتق الرئوي أن محور القلب علوي ويتوضع في الربع (-270) إلى الصفر. أما في حالة التضيق الرئوي الهام ورتق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني فيكون المحور القلبي بين الصفر والـ (-90) درجة، ويتم تفريق هاتين الحالتين عن بعضهما بوجود نفخة قذفية انقباضية عالية تسمع بسبب التضيق الرئوي الهام. وبشكل مماثل يكون محور القلب في رباعي فاللوت ورباعي فاللوت مع رتق الرئوي بين الـ (-90) والـ (-180) درجة، وتفرق الحالتان عن بعضهما بنفخة تضيق الرئوي الملاحظة في رباعي فاللوت.

المعالجة TREATMENT

يحتاج الرضع المزرقون إلى تقييم الـ ABCs مباشرة والعمل على استقرار وضعهم Stabilization. يجب البدء بإعطاء البروستاغلاندين E_1 (PGE_1) عن طريق التسريب الوريدي المستمر عند أي رضيع غير مستقر مع وجود اشتباه قوي بالمرض القلبي الخلقي. يعمل الـ PGE_1 عند الرضع الذين لديهم آفات مختلطة (يختلط فيها الدم) مع عدم كفاية هذا الاختلاط أو لديهم عيوب يعتمد فيها الجريان الدموي الجهازي أو الرئوي على القناة Ductal-dependent، على المحافظة على بقاء القناة الشريانية سالكة إلى حين إجراء المعالجة الجراحية النهائية. وفي حالات نادرة قد تتدهور حالة المريض المصاب بمرض قلبي خلقي بشكل مترق بعد البدء بالمعالجة بالـ PGE_1، وهذا التدهور السريري من الموجودات التشخيصية الهامة التي تدل على وجود انسداد في الجريان الدموي بسبب الأوردة الرئوية أو الأذين الأيسر. تشمل الآفات التي تضعف الجريان الدموي من الأذين الأيسر كلاً من متلازمة نقص تنسج القلب الأيسر مع وجود ثقبة بيضوية سليمة أو حاصرة Restrictive والأشكال الأخرى من رتق التاجي مع الثقبة البيضوية الحاصرة وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة مع سلامة الحجاب بين البطينين وثقبة بيضوية حاصرة وشذوذ مصب الأوردة الرئوية الأربعة مع الانسداد.

الجدول 3-3: التشخيص التفريقي للزراق عند الوليد.

☐ *الأسباب القلبية:* ● *الآفات التي يختلط فيها الدم المعتمدة على القناة.* – الجذع الشرياني. – شذوذ عود الأوردة الرئوية الأربعة دون وجود انسداد. – تبادل منشأ الشرايين الكبيرة -D[a]. ● *الآفات مع PBF معتمد على القناة:* – رباعي فاللوت مع رتق الرئوي[b]. – تشوه إبشتاين[b]. – التضيق الرئوي الشديد. – رتق الدسام مثلث الشرف[b] مع أوعية كبيرة طبيعية[b]. – رتق الدسام الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين. – الانتباذ Heterotaxy [b]. ● *الآفات مع SBF معتمد على القناة:* – متلازمة نقص تنسج القلب الأيسر. – القوس الأبهرية المتقطعة. – تضيق برزخ الأبهر الشديد. – التضيق الأبهري الشديد. – رتق الدسام مثلث الشرف مع تبادل منشأ الشرايين الكبيرة[(b)]. ☐ *الأسباب الرئوية:* ● *المرض الرئوي الأولي:* – متلازمة العسرة التنفسية.	– استنشاق العقي. – ذات الرئة. – فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد. ● *انسداد الطريق الهوائي:* – رتق قمع الأنف. – شلل الحبل الصوتي. – تلين الحنجرة والرغامى. ● *الانضغاط الخارجي للرئة:* – استرواح الصدر. – وجود الكيلوس في الصدر Chylothorax. – الصدر المدمى. ☐ *الأسباب العصبية:* ● *خلل وظيفة الجهاز العصبي المركزي:* – تثبيط الحث التنفسي الناجم عن الأدوية. – خلل الوظيفة الدماغية التالي للاختناق. – توقف التنفس المركزي. ● *خلل الوظيفة العضلية العصبية التنفسية:* – الضمور العضلي الشوكي. – التسمم الوشيقي الطفلي. – الوهن العضلي الوخيم عند الوليد. ☐ *الأسباب الدموية:* – الميتهيموغلوبينيميا. – احمرار الدم.

[a]: **قد يؤدي بقاء القناة الشريانية سالكة إلى تحسين امتزاج الدم خاصة إذا كان الحجاب البطيني سليماً.**

[b]: **معظم الأشكال.**

PBF: الجريان الدموي الرئوي.

SBF: الجريان الدموي الجهازي.

الجدول 3-4: أمراض القلب الخلقية المزرقة (مصنفة حسب نتائج اختبار فرط الأكسجة).
☐ **PaO_2 بين 50 و 150 ملم زئبقي بإعطاء الأكسجين 100٪.**
(يقترح آفة قلبية مع امتزاج كامل للدم دون وجود حصار للجريان الدموي الرئوي):
- الجذع الشرياني.
- الاتصال الوريدي الرئوي الشاذ الكامل دون وجود انسداد.
- متلازمة نقص تنسج القلب الأيسر (HLHS) وأشكال HLHS.
☐ **PaO_2 أقل من 50 ملم زئبقي بإعطاء الأكسجين 100٪:**
(يقترح آفة قلبية مع وجود دوران متواز Parallel أو آفة قلبية مع امتزاج الدم مع حصار للجريان الدموي الرئوي):
- تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النوع D مع أو دون فتحة بين البطينين.
- تشوه إبشتاين.
- رتق مثلث الشرف مع توضع طبيعي للشرايين الكبيرة وتضيق دسام رئوي شديد أو رتق.
- رباعي فاللوت مع تضيق دسام رئوي شديد أو رتق.
- رتق الرئوي مع سلامة الحجاب البطيني.
- تضيق الدسام الرئوي الشديد.

نقاط رئيسة 1.3

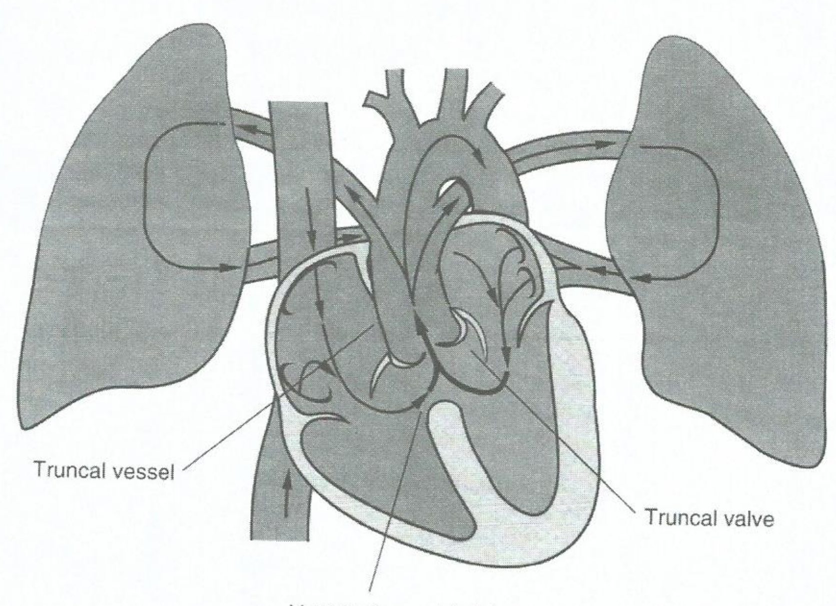
1. إن التركيز المطلق للخضاب منزوع الأكسجين (وليس نسبة الخضاب المؤكسج إلى الخضاب منزوع الأكسجين) هو الذي يحدد وجود الزراق.
2. قد يكون الزراق عند الوليد من منشأ قلبي أو رئوي أو عصبي أو دموي.
3. يجب حالما يتم كشف الزراق العمل على استقرار حالة الرضيع والإجراء السريع لإجراءات التشخيص الأولية (صورة الصدر، مخطط كهربية القلب، اختبار فرط الأكسجة) وتحديد إن كانت الآفة قلبية المنشأ أم غير قلبية.
4. إن مقارنة قياسات إشباع الأكسجين قبل القناة وبعد القناة يسمح للطبيب بتقييم الزراق التفريقي.
5. قد تشير نتائج اختبار فرط الأكسجة إلى أن الزراق قلبي المنشأ.
6. إن قراءات مقياس الأكسجة النبضي غير مقبولة لتفسير نتائج اختبار فرط الأكسجة.
7. يجب البدء بالبروستاغلاندين E_1 (PGE_1) عند كل الرضع غير المستقرين الذين يشتبه بإصابتهم بمرض قلبي خلقي CHD.

أمراض القلب الخلقية المزرقة: آفات الامتزاج المعتمدة على القناة

CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE: DUCTAL-INDEPENDENT MIXING LESIONS

الجذع الشرياني TRUNCUS ARTERIOSUS

الجذع الشرياني (الشكل 3-1) شكل نادر من آفات القلب الخلقية المزرقة، وهو يتكون من وعاء شرياني وحيد ينشأ من قاعدة القلب ومنه تنشأ الشرايين الإكليلية والجهازية والرئوية، تكون الفتحة بين البطينين VSD موجودة في كل الحالات تقريباً. يحدث في هذا الاضطراب امتزاج تام للدم الوريدي الرئوي مع الدم الوريدي الجهازي ضمن الجذع. تترافق هذه الآفة إضافة إلى باقي تشوهات المخروط الجذعي (رباعي فالوت، القوس الأبهرية المتقطعة، VSD، تشوهات القوس المعزولة، الحلقات الوعائية) مع الحذف الدقيق Microdeletion في الصبغي 22q11 (أي متلازمة دي جورج والمتلازمة الوجهية القلبية الشراعية Velocardiofacial).



الشكل 3-1: الجذع الشرياني. يتضمن التشريح النموذجي (A) وعاء جذعي وحيد ينشأ من القلب ومنه تنشأ الشرايين الإكليلية (غير ظاهرة بالرسم) والشرايين الرئوية والأوعية الأبهرية. (B) دسام جذعي شاذ (يظهر الرسم دسام رباعي الشرف) مع التضيق و/ أو القصور الذي يكون شائعاً. (C) قوس أبهرية يسرى (تحدث القوس اليمنى في 30٪ من الحالات). D) فتحة بين البطينين بطينية مخروطية كبيرة، (E) امتزاج كامل (للعود الوريدي الرئوي والجهازي) يحدث على مستوى الوعاء الكبير.

■ التظاهرات السريرية:

قد يوجد عند الولادة زراق خفيف الشدة ونفخة غير نوعية. يتطور قصور القلب الاحتقاني خلال أسابيع حالما تهبط المقاومة الوعائية الرئوية ويزداد الجريان الدموي الرئوي على حساب الجريان الدموي الجهازي. بالفحص السريري تسمع نفخة قذفية انقباضية على الحافة اليسرى للقص، ويكون ضغط النبض واسعاً ويجس نبض شرياني قافز. يسمع بفحص الجهاز القلبي الوعائي صوت قلبي ثانٍ وحيد. يوجد عند 70٪ من الأطفال المصابين بالجذع الشرياني ضخامة بطينية ثنائية على الـ ECG. أما بصورة الصدر فيلاحظ زيادة التوعية الرئوية مع ضخامة قلبية واضحة وقد يشاهد أحياناً قوس أبهرية يمنى. يحدث نقص كالسيوم الدم ويكون ظل التوتة غائباً (على صورة الصدر) إذا ترافق الجذع الشرياني مع متلازمة دي جورج.

■ المعالجة:

يتم في معظم المراكز الإصلاح الجراحي في مرحلة الوليد، ويتضمن هذا الإصلاح إغلاق الفتحة بين البطينين وفصل الشرايين الرئوية عن الجذع الشرياني ووضع قناة Conduit بين البطين الأيمن والشرايين الرئوية.

تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -D

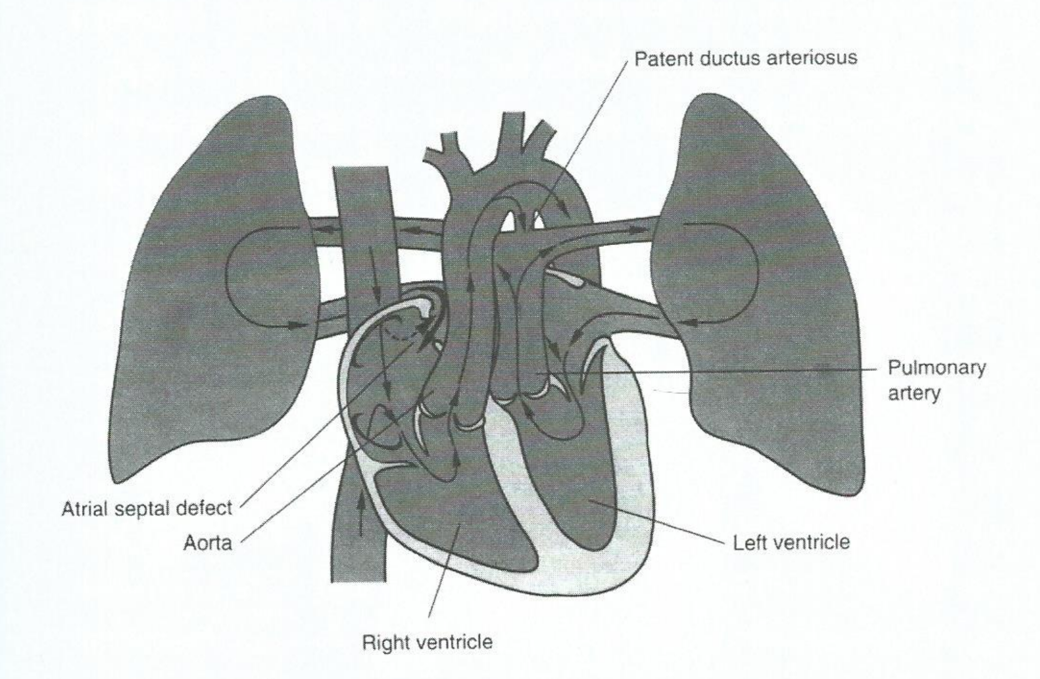
D- TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

يشكل تبادل منشأ الشرايين الكبيرة -D (الشكل 3-2) 5٪ من آفات القلب الخلقية، وهو أشيع شكل من أشكال المرض القلبي الخلقي المزرق الذي يتظاهر في فترة الوليد. نسبة إصابة الذكور إلى الإناث 3: 1. ينشأ الأبهر في هذا المرض أمامياً من البطين الأيمن مورفولوجياً في حين ينشأ الشريان الرئوي خلفياً من البطين الأيسر، لذلك يكون الدورانان الرئوي والجهازي في هذا المرض متوازيين Parallel وليسا على التسلسل. ويتم إعادة دوران الدارة الجهازية (الدم منزوع الأكسجين Deoxygented) عبر الجسم، في حين تتم إعادة دوران الدارة الرئوية (الدم المؤكسج) عبر الرئتين. توجد ثلاثة أشكال رئيسة لهذا العيب وهي الـ D-TGA مع حجاب بين البطينين سليم (60٪) والـ D-TGA مع فتحة بين البطينين (20٪) والـ D-TGA مع فتحة بين البطينين وتضيق الرئوي (20٪).

إن وجود آفة مرافقة تسمح بامتزاج الدورانين الجهازي والرئوي أمر ضروري للبقاء على قيد الحياة. يحدث الامتزاج عند الوليد على مستوى الثقبة البيضوية السالكة (PFO) أو القناة الشريانية أو عبر عيوب إضافية أخرى (الفتحة بين الأذينين أو الفتحة بين البطينين). يجب أن توجد التحويلة المتوازنة ثنائية الاتجاه وإلا فإن أحد الدورانين المتوازيين سيصبح خالياً من الدم.

■ **التظاهرات السريرية Clinical Manifestation:**

يوجد الزراق الشديد منذ الولادة وتختلف درجة الزراق حسب كمية الدم التي يتم امتزاجها. قد يكون لدى الرضيع أيضاً تسرع التنفس. بالفحص القلبي يسمع صوت ثان S_2 وحيد عال. يشير وجود النفخة الانقباضية إلى وجود الـ VSD أو تضيق الرئوي. تظهر صورة الصدر عادة زيادة العلامات الوعائية الرئوية والضخامة القلبية (ملاحظة: إذا كان التضيق الرئوي موجوداً وشديداً فإن العلامات الوعائية قد تنقص). يشاهد على صورة الصدر الشعاعية ضخامة قلبية مع منظر القلب المميز المشابه لشكل البيضة Egg-shaped وينجم عن تراكب الأبهر الأمامي على الشريان الرئوي الخلفي، وبالتالي يؤدي إلى تضيق المنصف. يظهر الـ ECG عادة انحراف محور القلب للأيمن وضخامة البطين الأيمن لأن البطين الأيمن هو البطين الجهازي.



الشكل 3-2: تبادل منشأ الشرايين الكبيرة مع حجاب بين البطينين سليم، وقناة شريانية مفتوحة كبيرة (بسبب الـ PGE_1) وفتحة بين الأذينين (بعد إجراء بضع الحجاب الأذيني بالبالون). لاحظ ما يلي: (a) ينشأ الأبهر من البطين الأيمن المورفولوجي وينشأ الشريان الرئوي من البطين الأيسر المورفولوجي، (b) (الامتزاج) بين الدورانين المتوازيين (انظر النص) على مستوى الأذين (بعد إجراء فغر الحجاب الأذيني بالبالون) ومستوى القناة الشريانية (c) التحويلة من الأذين الأيسر إلى الأذين الأيمن عن طريق الفتحة بين الأذينين مع تساوي الضغوط الأذينية، (d) التحويلة من الأبهر إلى الشريان الرئوي عن طريق القناة الشريانية.

■ **المعالجة:**

إن إعطاء PGE_1 مباشرة ضروري للمحافظة على القناة الشريانية مفتوحة ولزيادة التحويلة من الأبهر (الدم منزوع الأكسجين) إلى الشريان الرئوي (الدم المؤكسج). ويمكن في حالة الضرورة إجراء فغر الحجاب الأذيني بالبالون Atrial septostomy (عملية راشكند Rashkind) في مختبر القثطرة القلبية لتحسين امتزاج الدم على مستوى الأذينين والتخلص من نقص الأكسجة الشديد. يجرى الإصلاح الجراحي باستخدام عملية التحويلة الشريانية Arterial Switch عادة خلال الأسبوع الأول من العمر ويتم من خلال هذه العملية استعادة البطين الأيسر كبطين جهازي.

شذوذ العود الوريدي الرئوي التام (الاتصال الوريدي الرئوي الشاذ التام)
(TAPVC) TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION

إن الـ TAPVC (الشكل 3-3) آفة نادرة (1-2٪ من آفات القلب الخلقية) لا تتصل فيها الأوردة الرئوية مع الأذين الأيسر وتنزح بشكل شاذ إلى الأذين الأيمن إما مباشرة أو بشكل غير مباشر عبر الطرق الجهازية الأخرى. وتوجد 4 أشكال هي:

- **الشكل فوق القلبي Supracardiac (50٪ من الحالات):** ينزح الدم عبر وريد عمودي إلى الوريد اللااسم له أو إلى الوريد الأجوف العلوي.
- **الشكل القلبي Cardiac** (20٪ من الحالات) ينزح الدم إلى الجيب الإكليلي أو مباشرة إلى الأذين الأيمن.
- **الشكل تحت الحجابي Infradiaphragmatic** (20٪ من الحالات): ينزح الدم عن طريق وريد عمودي إلى الوريد الكبدي أو الوريد البابي.
- **الشكل المختلط** Mixed (10٪ من الحالات): يعود الدم إلى القلب عبر مجموعة من الطرق السابقة.

يمكن أن يحدث الـ TAPVC مع أو دون الانسداد. يحدث انسداد الجريان الوريدي الرئوي عندما يدخل الشريان الشاذ الوعاء بزاوية حادة أو يعبر بين البنى المنصفية الأخرى. إن وجود أو غياب الانسداد هو الذي يحدد وجود فرط التوتر الرئوي الوريدي والزراق الشديد (الانسداد) أو زيادة الجريان الدموي الرئوي والزراق الخفيف (لا يوجد انسداد). وبسبب عدم وجود رجوع وريدي رئوي إلى الجانب الأيسر من القلب فمن الضروري وجود تحويلة للدم من الأيمن إلى الأيسر عبر الـ ASD أو PFO من أجل جريان الدم إلى السرير الوعائي الجهازي.

■ **التظاهرات السريرية:**

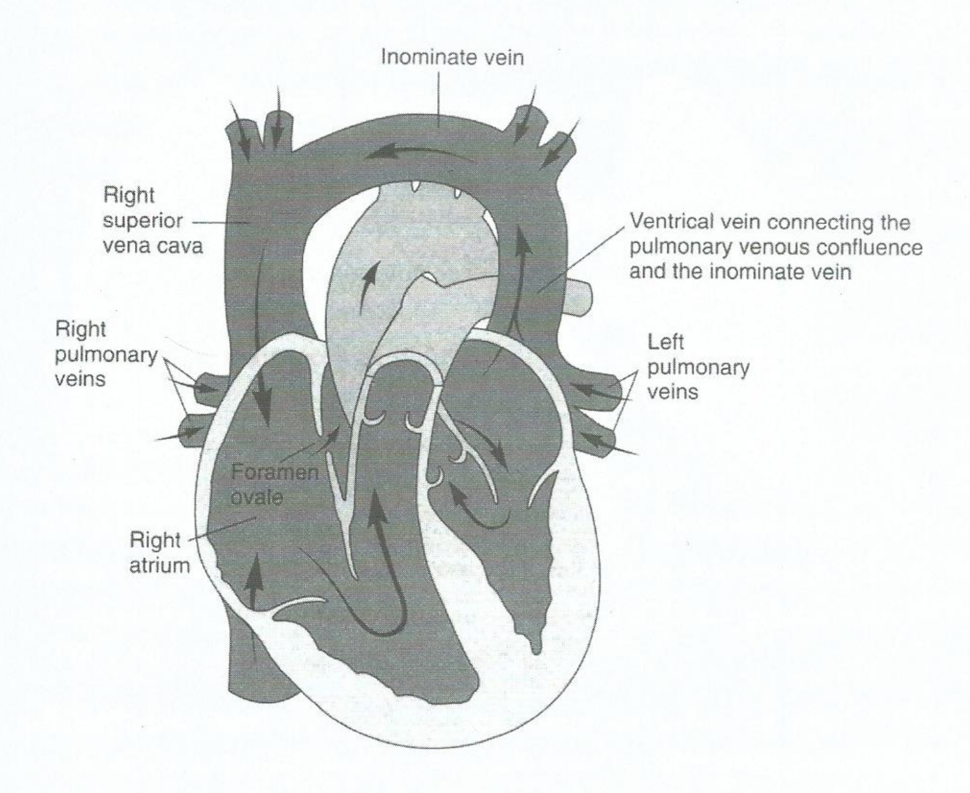
قد يتظاهر الرضيع الذي ليس لديه انسداد بزراق خفيف عند الولادة وقصور قلب احتقاني مترق. يوجد برك Precordium فعال مع رفعة Heave البطين الأيمن وانقسام واسع وثابت في S2 مع مكونة رئوية عالية ونفخة قذفية انقباضية على الحافة العلوية اليسرى للقص. بصورة الصدر يلاحظ وجود ضخامة قلبية (خاصة الجانب الأيمن) مع زيادة التوعية الرئوية. أما بالـ ECG فيلاحظ انحراف المحور للأيمن مع ضخامة بطينية يمنى.

يتظاهر الرضع المصابون بالانسداد الوريدي الرئوي بالزراق الشديد والضائقة التنفسية. يسمع بفحص القلب صوت S_2 وحيد (أو انقسام ضيق) وقد تكون العلامات الأخرى لقصور القلب الاحتقاني موجودة.

تظهر صورة الصدر عادة حجم القلب طبيعياً مع زيادة العلامات الوعائية الرئوية بشكل واضح ووذمة رئوية منتشرة. تشاهد ضخامة البطين الأيمن على الـ ECG.

■ **المعالجة:**

تجرى الجراحة التصحيحية إسعافياً في فترة الوليد إذا كان الانسداد الوريدي الرئوي موجوداً. أما إذا كانت الأوردة الرئوية الشاذة غير مسدودة (بشكل نموذجي النمط القلبي) فإن الإصلاح يتم انتقائياً قبل أن تتظاهر أعراض قصور القلب الاحتقاني لدى الطفل خلال فترة الرضاعة. لا يعطى الـ PGE_1 بصورة عامة لأن الـ PDA سوف تضيف حجماً دموياً إضافياً إلى الدارة الرئوية الفائضة أصلاً.



الشكل 3-3: الشكل فوق الحجابي من شذوذ العود الوريدي الرئوي التام. لاحظ ما يلي: (A) إن المجرى المشترك الوريدي الرئوي لا يتصل مع الأذين الأيسر لكنه يصعد حتى يتصل مع الوريد اللااسم له عبر وريد عمودي، ويكون هذا الاتصال مسدوداً بشكل متكرر بين الشريان الرئوي الأيسر والقصبة الرئيسة اليسرى. (B) يجب أن يكون كل الجريان الدموي الجهازي مأخوذاً عن طريق التحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبر الثقبة البيضية.

المرض القلبي الخلقي المزرق: الآفات ذات الجريان الرئوي الدموي المعتمد على القناة

CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE: LESIONS WITH DUCTAL-DEPENDENT PULMONARY BLOOD FLOW

رتق مثلث الشرف TRICUSPID ATRESIA

إن رتق مثلث الشرف مع سلامة الشرايين الكبيرة normally related great arteries (NRGA) (الشكل 3-4) خلل نادر (1٪ من المرض القلبي الخلقي) يتكون من الغياب الكامل للاتصال الأذيني البطيني الأيمن، وهو يؤدي إلى نقص تنسج شديد أو غياب للبطين الأيمن (أي متلازمة نقص تنسج القلب الأيمن). توجد في 90٪ من حالات رتق مثلث الشرف فتحة بين البطينين مرافقة. يتحول العود الوريدي الجهازي في رتق مثلث الشرف من الأذين الأيمن إلى الأذين الأيسر عبر الثقبة البيضوية المفتوحة PFO أو عبر الفتحة بين الأذينين ASD، ويقوم الأذين الأيسر والبطين الأيسر بالتعامل مع كل من العود الوريدي الرئوي والجهازي. يتم اختلاط الدم المؤكسج مع الدم منزوع الأكسجين في الأذين الأيسر. تسمح الـ VSD للدم بالمرور من البطين الأيسر إلى البطين الأيمن والشرايين الرئوية. يكون لدى غالبية مرضى رتق مثلث الشرف مع سلامة الأوعية الكبيرة NRGA تضيق رئوي أيضاً. ويكون الزراق شديداً في فترة الوليد وهو متناسب طرداً مع كمية جريان الدم الرئوي.

يوجد في 30٪ من الحالات تبادل في منشأ الشرايين الكبيرة أيضاً وهذا يؤدي إلى مرور الدم من البطين الأيسر عبر الفتحة بين البطينين إلى مخرج البطين الأيمن والأبهر الصاعد. إن رتق مثلث الشرف مع تبادل منشأ الشرايين الكبيرة أيضاً يترافق غالباً مع تضيق برزخ الأبهر أو نقص تنسج قوس الأبهر. وهو على العكس من رتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة سليمة يعتبر آفة مزرقة مع جريان دموي جهازي معتمد على القناة.

■ التظاهرات السريرية:

يتظاهر الولدان المصابون برتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة سليمة بالتضيق الرئوي الذي يتظاهر بالزراق المترقي وضعف الرضاعة وتسرع التنفس خلال الأسبوعين الأولين من العمر. إذا كان الرتق الرئوي موجوداً فإن الزراق يصبح شديداً عند انغلاق القناة الشريانية أو عندما تصبح حاصرة. بالفحص القلبي تسمع نفخة شاملة للانقباض ناجمة عن الفتحة بين البطينين على الحافة السفلية اليسرى للقص وقد تسمع نفخة مستمرة هي نفخة بقاء القناة الشريانية. يلاحظ على الـ ECG انحراف علوي للمحور مع ضخامة بطينية يسرى. تشمل الموجودات على صورة الصدر حجم القلب الطبيعي ونقص العلامات الوعائية الرئوية.

إن الولدان المصابين برتق مثلث الشرف مع TGA يتظاهرون أيضاً بالزراق وضعف الرضاعة وتسرع التنفس. إذا كان نقص تنسج قوس الأبهر الشديد أو تضيق برزخ الأبهر الشديد موجوداً فقد يتظاهر المريض بالصدمة بعد انغلاق القناة الشريانية. تعتمد الشدة السريرية على درجة انسداد قوس الأبهر. قد تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية وزيادة العلامات الوعائية الرئوية حالما تهبط المقاومة الوعائية الرئوية ويزداد الجريان الدموي الرئوي مما يؤدي لحدوث قصور القلب الاحتقاني.

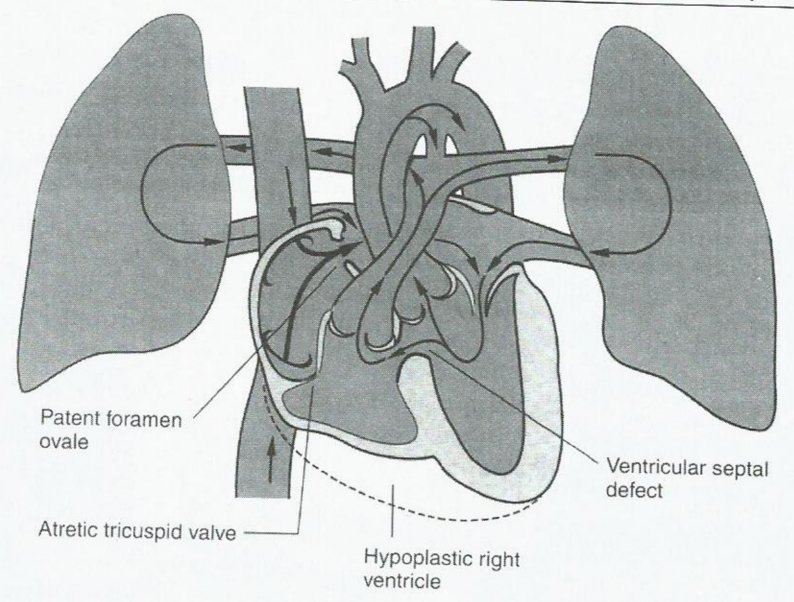
■ **المعالجة:**

يجب عند الطفل المصاب برتق مثلث الشرف مع أوعية كبيرة سليمة NRGA البدء بالـ PGE1 للمحافظة على القناة الشريانية مفتوحة وبالتالي المحافظة على الجريان الرئوي، كما يجب فغر الحاجز الأذيني بالبالون أو جراحياً إذا لم يكن الاتصال الأذيني كافياً. قد يشمل التدبير الجراحي لرتق مثلث الشرف إجراء تحويلة بلالوك – توسينغ المعدلة Modified Blalock-Taussing للمحافظة على الجريان الدموي الرئوي. إن تحويلة بلالوك توسينغ المعدلة هي وضع أنبوب غورتيكس Gore-tex-tube بين الشريان تحت الترقوة والشريان الرئوي. توجد أحياناً VSD واسعة مع تضيق دسام رئوي خفيف وبالتالي لا ضرورة للجراحة خلال فترة الوليد. تجرى في النهاية المفاغرة الأجوفية الرئوية (Hemi-Fontan أو عملية Glenn ثنائية الاتجاه Bidirectional) وذلك لتأمين جريان دموي رئوي ثابت. تجرى في معظم المراكز عملية فونتان المعدلة لإعادة توجيه جريان الوريد الأجوف السفلي والوريد الكبدي إلى الدوران الرئوي.

يجب عند الطفل المصاب برتق مثلث الشرف مع TGA البدء بالـ PGE_1 للمحافظة على القناة الشريانية مفتوحة والمحافظة على الجريان الدموي الجهازي، ويجب أن يجرى فغر الحاجز الأذيني Atrial septostomy بالبالون أو جراحياً إذا لم يكن الاتصال الأذيني كافياً. إن التدبير الجراحي لرتق مثلث الشرف مع TGA يعتمد على درجة انسداد قوس الأبهر والتضيق الرئوي. فالمرضى الذين لديهم انسداد هام هيموديناميكياً في قوس الأبهر يحتاجون إلى عملية داموس – كاي – ستانسيل Damus-kaye-Stansel أو المرحلة 1 من إعادة البناء Reconstruction مع تحويلة بلالوك – توسينغ أو تحويلة البطين الأيمن إلى الشريان الرئوي مع أو دون فغر الحاجز الأذيني. إذا لم يكن هناك انسداد في قوس الأبهر أو تضيق في الشريان الرئوي فقد يكون من الضروري إجراء تطويق Band للشريان الرئوي*. أما إذا لم يكن هناك انسداد في قوس الأبهر مع وجود تضيق رئوي شديد أو رتق رئوي فإن تحويلة بلالوك – توسينغ المعدلة للمحافظة على جريان دموي رئوي كاف تكون ضرورية. قد لا يكون لدى بعض الأطفال انسداد في قوس الأبهر ويكون لديهم تضيق رئوي كاف وهؤلاء لا يحتاجون لأي مداخلة في مرحلة الوليد. يجرى التلطيف Palliation على مراحل كما هو الحال عند المرضى الذين لديهم رتق رئوي مع NRGA.

---

* تطويق الشريان الرئوي: هي طريقة معالجة جراحية ملطفة يتم فيها وضع شريط حول الشريان الرئوي من أجل إنقاص الجريان الدموي الرئوي الشديد وحماية الجملة الوعائية الرئوية من الضخامة وفرط التوتر الرئوي غير العكوس، ويجرى عند الأطفال المصابين بآفات قلبية خلقية تتميز بالتحويلة من الأيسر للأيمن مع فرط الدوران الرئوي.



الشكل 3-4: رتق مثلث الشرف مع سلامة الأوعية الكبيرة مع وجود قناة شريانية مفتوحة صغيرة، تشمل الموجودات التشريحية النموذجية ما يلي: (a) رتق الدسام مثلث الشرف، (b) نقص تنسج البطين الأيمن، (c) تقييد الجريان الدموي الرئوي على مستويين هما وجود الفتحة الصغيرة بين البطينين وتضيق الدسام الرئوي، ملاحظة: يجب أن يمر كل العود الوريدي الجهازي عبر الثقبة البيضوية المفتوحة للوصول إلى الأذين الأيسر والبطين الأيسر.

TETRALOGY Of FALLOT

رباعي فاللوت (TOF)

رباعي فاللوت (TOF) (الشكل 3-5) أشيع مرض قلبي خلقي (7٪) يتظاهر في الطفولة. يكون لدى 50٪ من كل مرضى TOF حذف دقيق Microdeletion في الـ 22q11، وبالمقابل فإن 50٪ من المرضى الذين لديهم حذف دقيق في 22q11 يكون لديهم TOF.

تشمل العيوب الأربعة المشاهدة في TOF ما يلي: VSD ناجمة عن سوء الترصيف الأمامي Malalignment تؤدي إلى تضيق دسام رئوي دسامي وتحت دسامي، وضخامة بطين أيمن وأبهر صاعد كبير متراكب. يكون الرضع المصابون بـ TOF مزرقين بسبب التحويلة من الأيمن للأيسر عبر الـ VSD ونقص الجريان الرئوي الدموي. إن درجة انسداد التدفق من البطين الأيمن تحدد توقيت وشدة الزراق. عند الولدان يؤدي الدم المتحول من الأبهر إلى الشريان الرئوي عبر الـ PDA إلى جريان دموي رئوي إضافي.

يتظاهر الرضع الذين لديهم انسداد شديد وجريان دموي معتمد على القناة خلال ساعات من الولادة. قد لا يتطور الزراق عند الأطفال الذين لديهم انسداد خفيف إلا في مرحلة متأخرة من فترة الرضاعة. تشمل الآفات المرافقة أشكال الـ VSDs الأخرى وقوس الأبهر اليمنى والشريان الإكليلي الأيسر الأمامي النازل (LAD) من الشريان الإكليلي الأيمن وسيره عبر مخرج البطين الأيمن والشرايين الرادفة Collateral الأبهرية الرئوية.

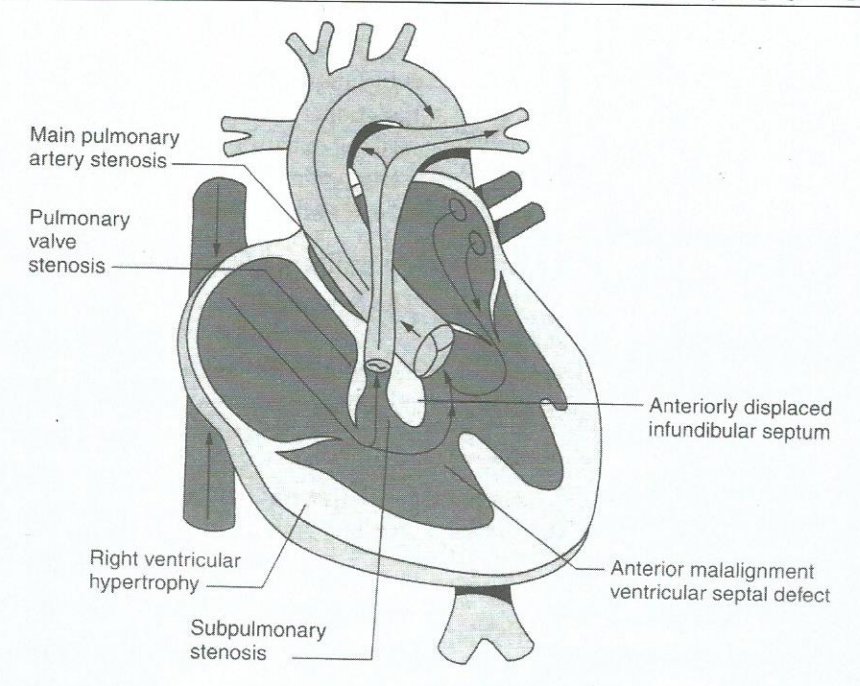
■ **التظاهرات السريرية:**

يتظاهر الرضع بالزراق وتسرع التنفس بدرجات متنوعة. وقد يكون لديهم نوبات دورية مميزة من الزراق والهياج والتنفس العميق والسريع، وتعرف هذه النوبات بنوب الزرقة "Tet Spells"، وهي تنجم عن زيادة المقاومة عند مخرج البطين الأيمن مما يؤدي لزيادة التحويلة من الأيمن إلى الأيسر عبر الـ VSD. قد تدوم مثل هذه النوب من عدة دقائق حتى ساعات وقد تزول عفوياً أو قد تؤدي إلى نقص أكسجة مترقٍ والحماض الاستقلابي والموت.

بالفحص السريري تكون رفعة Heave البطين الأيمن مجسوسة غالباً مع سماع نفخة قذفية انقباضية عالية على الحافة العلوية اليسرى للقص. تظهر صورة الصدر الشعاعية حجماً طبيعياً للقلب مع نقص العلامات الوعائية الرئوية. قد يأخذ القلب شكل الجزمة Boot shaped. يكون لدى 25٪ من الأطفال المصابين برباعي فالوت قوس أبهرية يمنى. يظهر الـ ECG انحراف محور القلب للأيمن مع ضخامة بطين أيمن.

■ **المعالجة Treatment:**

تهدف معالجة نوب الزرقة إلى إنقاص التحويلة من الأيمن للأيسر عن طريق زيادة المقاومة الوعائية الجهازية وإنقاص المقاومة الوعائية الرئوية. تشمل الوسائل الأولية تهدئة الطفل ومناورات المبهم (إبقاء الطفل بوضعية الركبة – الصدر) وإعطاء الأكسجين وسلفات المورفين لإنقاص الهياج وفرط التنفس (اللهاث Hyperpnea) وإنقاص استهلاك الأكسجين. إذا لم تنجح هذه الوسائل فقد تعطى السوائل (تمديد الحجم) والمقبضات الوعائية لزيادة الضغط الدموي الجهازي والمقاومة الوعائية الجهازية. إضافة لذلك قد تعطى حاصرات بيتا لإنقاص التشنج القمعي. وقد تعطى بيكربونات الصوديوم لإنقاص الحماض الاستقلابي وإنقاص المقاومة الوعائية الرئوية. يجرى الإصلاح الجراحي في معظم المراكز خلال الـ 3-6 شهور الأولى من العمر أو بعد حدوث نوبة فرط الزراق الأولى (نوب الزرقة Tet spell). يتم عند الولدان المصابين بالـ TOF مع تضيق دسام رئوي شديد إجراء الإصلاح بصورة عامة عند التظاهر. ويتم اللجوء في بعض حالات الـ TOF مع فتحات VSD متعددة أو LAD من الشريان الإكليلي الأيمن يسير عبر مخرج البطين الأيمن أو رتق رئوي لإجراء تحويلة بلالوك – توسينغ خلال مرحلة الوليد قبل إجراء الإصلاح النهائي لاحقاً.



الشكل 3-5: رباعي فاللوت. تشمل الموجودات التشريحية النموذجية كلاً من: (A) انزياح الحاجز القمعي للأمام مما يؤدي إلى تضيق تحت رئوي مع فتحة كبيرة بين البطينين أمامية ناجمة عن سوء الترصيف وأبهر متراكب فوق الحاجز العضلي. (B) نقص تنسج الدسام الرئوي والشريان الرئوي الرئيسي وفروعه مما يؤدي لضخامة البطين الأيمن. (C) تحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى البطيني.

تشوه إبشتاين EBSTEIN'S ANOMALY

إن تشوه إبشتاين (الشكل 3-6) تشوه نادر بشدة يحدث فيه انزياح الوريقة الحاجزية Septal Leaflet للدسام مثلث الشرف إلى جوف البطين الأيمن، وتكون الوريقة الأمامية للدسام مثلث الشرف شبيهة بالشراع ومتهدلة (مزيدة) Redundant. يؤدي ذلك إلى جعل جزء من البطين الأيمن مندمجاً مع الأذين الأيمن، وبالتالي يحدث نقص التنسج الوظيفي للبطين الأيمن إضافة إلى قصور مثلث الشرف. يأتي معظم الجريان الدموي الرئوي في الحالات الشديدة من تشوه إبشتاين من القناة الشريانية المفتوحة وليس من البطين الأيمن. تبقى الثقبة البيضوية سالكة (PFO) في 80٪ من الولدان المصابين بتشوه إبشتاين وتوجد تحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى الأذيني. يكون الأذين الأيمن متوسعاً بشدة وهذا قد يؤدي إلى تسرع قلب فوق بطيني (SVT). تترافق متلازمة وولف – باركنسون – وايت (WPW) مع تشوه إبشتاين.

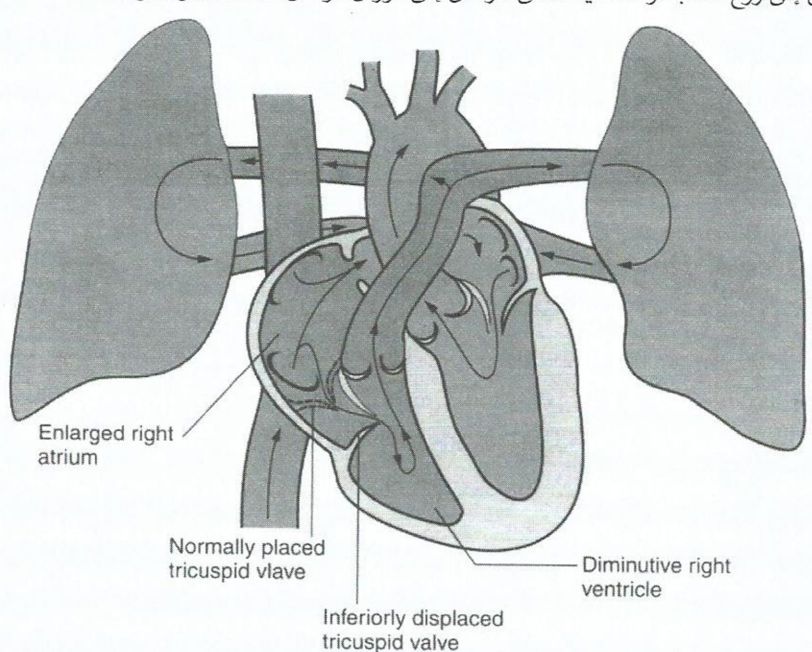
■ التظاهرات السريرية:

يتظاهر الولدان المصابون بالشكل الشديد من المرض بالزراق وقصور القلب الاحتقاني في الأيام القليلة الأولى من العمر. يظهر فحص القلب انقساماً ثابتاً وواسعاً في الصوت S2 مع نظم الخبب

ونفخة قصور مثلث الشرف التي تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص. (نفخة نفخية Blowing شاملة للانقباض). تشمل موجودات الـ ECG النموذجية حصار الحزمة اليمنى مع ضخامة أذين أيمن وقد يوجد الـ SVT. يستدل على متلازمة WPW بالموجة دلتا وقصر المسافة PR. قد يتظاهر الأطفال المصابون بالأشكال الأخف من المرض في مرحلة متأخرة من الطفولة بالتعب وعدم تحمل الجهد والخفقانات و/ أو الزراق الخفيف مع التبقرط. تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية شديدة مع ضخامة أذين أيمن ملحوظة ونقص العلامات الوعائية الرئوية.

■ **المعالجة:**

يحتاج الولدان المزرقون بشدة إلى تسريب الـ PGE_1 للمحافظة على جريان دموي رئوي عبر الـ PDA. قد يعالج قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات ومثبط للأنزيم القالب للأنجيوتنسين (ACE). إذا كانت WPW موجودة فقد يستخدم البروبرانولول لمنع الـ SVT. أما إذا لم تكن WPW موجودة فقد يستخدم الأدينوزين لعلاج الـ SVT وقد يستخدم الديجوكسين لمنع حدوث الـ SVT. بصورة عامة يجب بذل كل المحاولات لتجنب المداخلة الجراحية. إن الجراحة على دسام مثلث الشرف الشاذ قد أعطت نتائج سيئة. قد يحتاج المرضى المصابون بالأشكال الشديدة من تشوه إبشتاين إلى زرع القلب أو التلطيف على مراحل إلى دوران فونتان Staged palliation.



الشكل 3-6: تشوه إبشتاين. تتضمن الموجودات التشريحية كلاً من: (A) الانزياح السفلي للدسام مثلث الشرف إلى البطين الأيمن، (التوضع الطبيعي للدسام مثلث الشرف مبين بالخطوط المنقطة). (B) بطين أيمن صغير جداً، (C) ضخامة واضحة في الأذين الأيمن ناجمة عن تحول جزء من البطين الأيمن إلى أذين أيمن (Atrialized) إضافة إلى قصور مثلث الشرف. (D) تحويلة من الأيمن إلى الأيسر على المستوى الأذيني.

أمراض القلب الخلقية المزرقة: الآفات ذات الجريان الدموي الجهازي المعتمد على القناة

CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE: LESIONS WITH DUCTAL-DEPENDENT SYSTEMIC BLOOD FLOW

متلازمة القلب الأيسر ناقص التنسج (HLHS)

HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME (HLHS)

تعتبر متلازمة القلب الأيسر ناقص التنسج (HLHS) (الشكل 3-7) ثاني أشيع آفة قلب خلقية تتظاهر في الأسبوع الأول من العمر، وهي أشيع سبب للموت الناجم عن المرض القلبي الخلقي في الشهر الأول من العمر، يحدث في هذه المتلازمة نقص تنسج البطين الأيسر مع تضيق الدسام الأبهري أو رتق الدسام الأبهري وتضيق أو رتق الدسام التاجي ونقص تنسج الأبهر الصاعد مع تضيق مميز في برزخ الأبهر. تؤدي هذه الآفات إلى إنقاص أو إلغاء الجريان الدموي عبر الجانب الأيسر من القلب. يتحول الدم المؤكسج الآتي من الأوردة الرئوية من الأيسر للأيمن على المستوى الأذيني. أما النتاج القلبي من البطين الأيمن فيذهب عبر كل من الشريان الرئوي والقناة الشريانية إلى الأبهر النازل. يكون الجريان الدموي الجهازي معتمداً بشكل كامل على القناة، ويكون الإرواء الإكليلي بالطريق الراجع Retrograde عندما يكون رتق الأبهر أو تضيق الأبهر الشديد موجوداً.

■ **التظاهرات السريرية:**

حالما تتغلق القناة الشريانية يحدث لدى الولدان المصابين بالـ HLHS نقص شديد في الجريان الدموي الجهازي ويتظاهر ذلك بالصدمة. وتحدث لديهم علامات قصور القلب الاحتقاني مع الزراق متوسط الشدة وتسرع القلب وتسرع التنفس والخراخر الرئوية (الناجمة عن وذمة الرئة) والضخامة الكبدية. يكون النبض المحيطي ضعيفاً أو غائباً. قد تكون رفعة Heave البطين الأيمن موجودة. يسمع صوت S2 وحيد عال مع نفخة قذفية انقباضية على الحافة السفلية اليسرى للقص إذا كان التضيق التاجي والتضيق الأبهري موجودين. تظهر صورة الصدر وذمة الرئة والضخامة القلبية المترقية. إما الـ ECG فيتوافق مع ضخامة البطين الأيمن، ويوجد تطور ضعيف للموجة R عبر المساري أمام القلب.

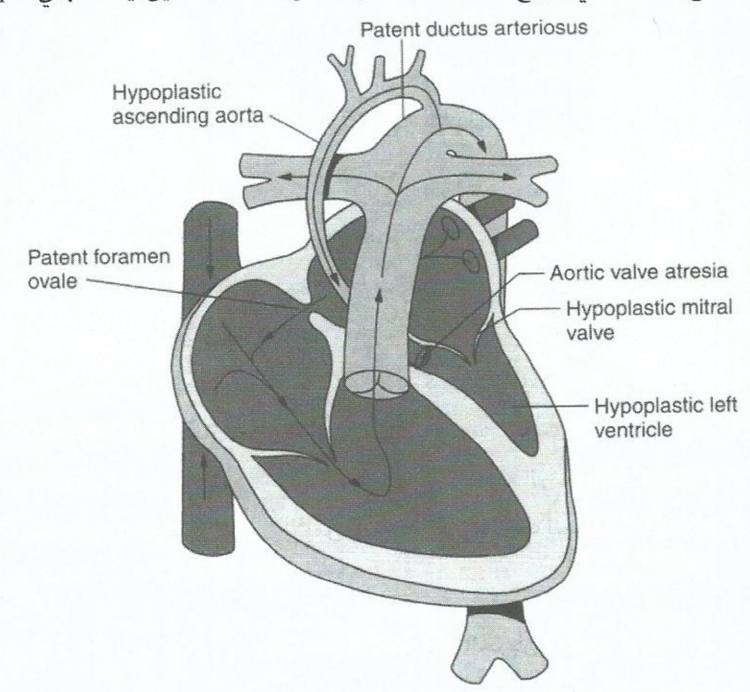
■ **المعالجة:**

يجب البدء بالبروستاغلاندين PGE_1 للمحافظة على الجريان الدموي المعتمد على القناة. لا يتوفر علاج جراحي مصحح لهذه المتلازمة. إن عملية التلطيف Palliation المرحلة I (عملية نوروود Norwood) التي تجرى خلال الأسبوع الأول من العمر تسمح لغالبية الولدان بالبقاء أحياءً حتى مرحلة الرضاعة. تتضمن عملية المرحلة I إجراء دمج Amalgamation للشريان الرئوي والأبهر لتأمين

جريان دموي جهازي غير مسدود وإجراء فغر الحاجز الأذيني وتحويلة بلالوك – توسينغ المعدلة لتأمين جريان دموي رئوي مقيد Restrictive. وبعد إجراء المرحلة I تجرى مفاغرة أجوفية رئوية بعمر 4-6 شهور، وتجرى عملية فونتان المعدلة عادة بعمر 2-4 سنوات. لا تجري بعض المراكز المرحلة I الملطفة وتنتقل مباشرة لزرع القلب.

قوس الأبهر المتقطعة INTERRUPTED AORTIC ARCH

إن قوس الأبهر المتقطعة هي بشكل أساسي شكل شديد من تضيق برزخ الأبهر (الشكل 3-8). توجد ثلاثة أنماط من قوس الأبهر المتقطعة هي: النمط A وهو حدوث التقطع بعد الشريان تحت الترقوة الأيسر والنمط B الذي يحدث فيه الانقطاع بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان السباتي الأصلي الأيسر والنمط C الذي يحدث فيه الانقطاع بين الشريان السباتي الأصلي الأيسر والشرايين الرأسية العضدية. يكون الجريان الدموي الجهازي في هذا التشوه معتمداً على بقاء القناة الشريانية مفتوحة، وهذا يؤدي إلى تحويل الدم من الشريان الرئوي إلى الأبهر، تترافق قوس الأبهر المتطقعة غالباً مع متلازمة دي جورج DiGeorge الناجمة عن الحذف الدقيق في الصبغي 22q11.



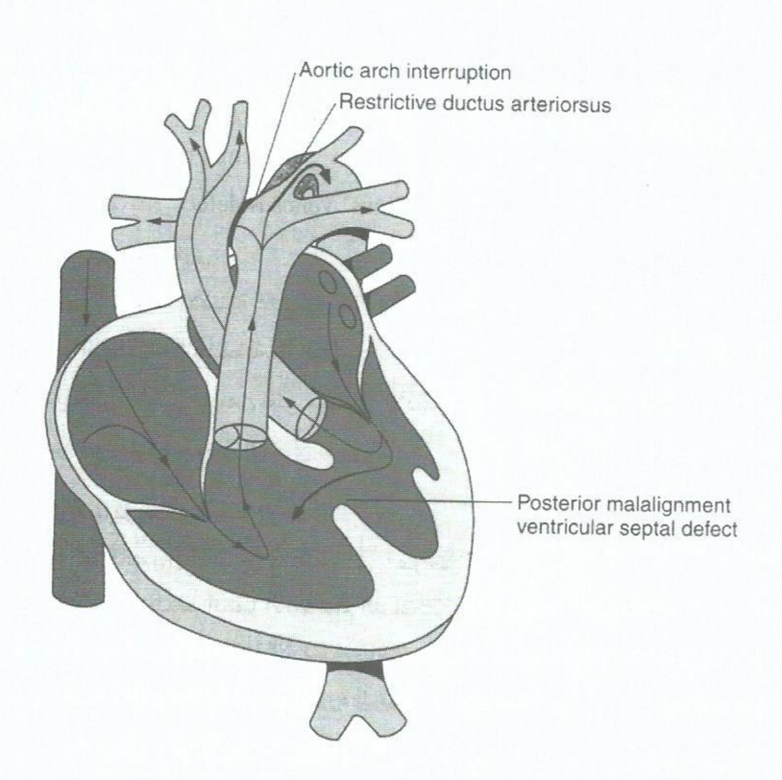
الشكل 3-7: متلازمة القلب الأيسر ناقص التنسج. تتضمن الموجودات التشريحية النموذجية كلاً من: (a) رتق أو نقص تنسج البطين الأيسر والدسامين التاجي والأبهري. (b) أبهر صاعد وقوس أبهرية معترضة صغيرة جداً (تترافق مع تضيق برزخ الأبهر إذا كانت الـ PDA حاصرة أو أغلقت). (c) يكون الجريان الدموي الإكليلي عادة بالطريق الراجع من القناة الشريانية عبر الأبهر الصاعد الصغير.

■ **التظاهرات السريرية:**

يكون لدى الولدان المصابين بالقوس الأبهرية المتقطعة جريان دموي جهازي معتمد على القناة ويتظاهرون بالوهط الدوراني حالما تنغلق القناة. تحدث الوذمة الرئوية باكراً ويليها بشكل قريب حدوث قصور القلب الاحتقاني. تكون التظاهرات السريرية مماثلة للتظاهرات الناجمة عن تضيق برزخ الأبهر الشديد بعد انغلاق القناة الشريانية.

■ **المعالجة Treatment:**

يجب البدء بالمعالجة بالـ PGE1 مباشرة لتأمين جريان دموي جهازي عبر التحويلة من الأيمن إلى الأيسر من خلال القناة الشريانية المفتوحة. تشمل المعالجة الجراحية إجراء المفاغرة النهائية – النهائية لقطع الأبهر المتقطع.



الشكل 3-8: قوس الأبهر المتقطعة مع قناة شريانية مفتوحة حاصرة. تتضمن الموجودات التشريحية كلاً من: (a) رتق قطعة من قوس الأبهر بين الشريان تحت الترقوة الأيسر والشريان السباتي الأصلي الأيسر (النمط الأشيع من تقطع قوس الأبهر – النمط B)؛ (b) سوء الترصيف الخلفي للحاجز القمعي **infundibular** مما يؤدي إلى فتحة كبيرة بين البطينين مع تضيق المنطقة تحت الأبهر؛ (c) الدسام الأبهري ثنائي الشرف الذي يحدث في 60٪ من المرضى.

المرض القلبي الخلقي اللامزرق

ACYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE

تتضمن الآفات القلبية غير المزرقة التي تؤدي إلى زيادة الجريان الدموي الرئوي (التحويلة من الأيسر إلى الأيمن) كلاً من الفتحة بين الأذينين ASD والفتحة بين البطينين VSD وبقاء القناة الشريانية PDA والقناة الأذينية البطينية المشتركة. وتشمل الآفات القلبية غير المزرقة التي تؤدي إلى فرط التوتر الوريدي الرئوي تضيق برزخ الأبهر وتضيق الدسام الأبهري. أما الآفة غير المزرقة التي تؤدي إلى جريان دموي رئوي طبيعي أو ناقص فهي تضيق الدسام الرئوي.

الفتحات بين الأذينين (ASD) ATRIAL SEPTAL DEFECTS

تشكل الفتحات بين الأذينين 8٪ من آفات القلب الخلقية، وتكون نسبة إصابة الإناث إلى الذكور 2 : 1. توجد ثلاثة أنماط من هذه الفتحات هي:

- الفتحة الثانوية Ostium secundum التي تشاهد في الجزء المتوسط من الحاجز الأذيني.
- الفتحة الأولية Ostium primum التي تتوضع في القسم السفلي من الحاجز الأذيني.
- فتحة الجيب الوريدي Sinus venosus defect: التي توجد عند اتصال الأذين الأيمن مع الوريد الأجوف السفلي أو العلوي.

تعتمد درجة التحويلة الأذينية على حجم الـ ASD والمطاوعة النسبية للبطينين أثناء الانبساط. ولما كانت المطاوعة البطينية الانبساطية في البطين الأيمن أعلى عادة من مثيلتها في البطين الأيسر لذلك تحدث التحويلة من الأيسر للأيمن على مستوى الأذينين ويؤدي ذلك لضخامة كل من البطين الأيمن والأذين الأيمن مع زيادة الجريان الدموي الرئوي.

■ التظاهرات السريرية:

لا تترافق الفتحات بين الأذينين عادة مع أي أعراض رغم أن عدم تحمل الجهد قد يلاحظ عند الأطفال الأكبر. وقد يحدث أيضاً الانصمام التناقضي Paradoxical embolism، كذلك قد يحدث تسرع القلب الناجم عن الضخامة الأذينية. بالفحص السريري تكون رفعة البطين الأيمن موجودة غالباً، تسمع نفخة انقباضية قذفية في البؤرة الرئوية (الحافة العلوية اليسرى للقص) مع دحرجة في منتصف الانبساط في الحافة السفلية اليمنى للقص، وهي تعكس زيادة الجريان عبر الدسام الرئوي والدسام مثلث الشرف. يكون S_1 عالياً ويكون S2 منقسماً بشكل واسع أثناء الشهيق والزفير (انقسام ثابت Fixed). تظهر صورة الصدر الشعاعية ضخامة في القلب والشريان الرئوي الرئيسي مع زيادة التوعية الرئوية. ويظهر الـ ECG غالباً ضخامة بطينية يمنى، يشاهد غالباً انحراف محور القلب للأيمن في حالة الفتحات الثانوية، في حين يكون محور القلب منحرفاً بشدة للأيسر وبشكل مميز في حالة الفتحات الأولية.

■ **المعالجة:**

يحدث الانغلاق العفوي للفتحات بين الأذينين الصغيرة الثانوية (أشيع نمط) في غالبية الحالات خلال السنة الأولى من العمر. يمكن معالجة الأعراض الاحتقانية بالديجوكسين والمدرات. يمكن عند الأطفال اللاعرضيين الذين لديهم فتحات بين الأذينين ثانوية مناسبة إجراء الإغلاق عن طريق القثطار Transcatheter device closure بعد عمر السنتين. وإن الفتحات بين الأذينين التي لم تغلق عفوياً وليست مرشحة للإغلاق عبر القثطار يجب التعامل معها جراحياً. لا تنغلق الفتحات بين الأذينين الأولية وفتحات الجيب الوريدي عفوياً ويجب أن تعالج جراحياً. يجب إغلاق الفتحة عند الطفل العرضي المصاب بالـ ASD في أقرب وقت ممكن. يتضمن الإغلاق الجراحي استخدام الرقعة التامورية أو الإغلاق عن طريق الخياطة Suture. لا يوصى بالوقاية من التهاب الشغاف الجرثومي تحت الحاد في حالة الفتحات الثانوية بين الأذينين لكن يوصى بهذه الوقاية في حالة الـ ASD الأولية و ASD الجيب الوريدي.

الفتحات بين البطينين (VSD) VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS

تعتبر الفتحات بين البطينين أشيع آفة قلب خلقية، وتشكل حوالي 25٪ من كل آفات القلب الخلقية. إن الأنماط الخمسة للفتحات بين البطينين هي:

- العضلية.
- VSD المدخل Inlet.
- نقص التنسج المخروطي الحاجزي Conoseptal hypoplasia.
- البطينية المخروطية Conoventricular.
- سوء الترصيف Malalignment.

إن الـ VSDs العضلية والبطينية المخروطية هما أشيع أنماط الـ VSD. تحدث الفتحات بين البطينين العضلية في الجزء العضلي من الحاجز وقد تكون وحيدة أو متعددة، وتتوضع في الجزء الخلفي أو القمي أو الأمامي من الحاجز. أما VSD المدخل inlet فهي تشوه الوسادة الشغافية Endocardial Cushion وتحدث في الجزء من الحاجز المسمى المدخل Inlet تحت الوريقة الحاجزية من الدسام مثلث الشرف. تتوضع الفتحات بين البطينين الناجمة عن نقص التنسج المخروطي الحاجزي عند مخرج البطين الأيمن تحت الدسام الرئوي. تحدث الـ VSD المخروطية البطينية في الجزء الغشائي من الحاجز البطيني. أما VSDs سوء الترصيف فتنجم عن سوء ترصيف الحاجز القمعي. يؤدي سوء الترصيف إلى رباعي فاللوت، ويؤدي سوء الترصيف الخلفي إلى تضيق الأبهر والتضيق تحت الأبهري مع نقص تنسج القوس الأبهرية أو تقطعها.

عندما تكون الـ VSD صغيرة (حاصرة) فإن جريان التحويلة يكون من الأيسر للأيمن من البطين الأيسر ذي الضغط العالي إلى البطين الايمن ذي الضغط المنخفض. تؤدي التحويلات الصغيرة إلى جريان دموي رئوي مع مقاومة وعائية رئوية (PVR) طبيعيين نسبياً، أما إذا كانت الـ VSD كبيرة (غير حاصرة) فإن الضغط في البطين الأيسر والأيمن يكون متساوياً وفي هذه الحالة تحدد الـ PVR والمقاومة الوعائية الجهازية SVR اتجاه التحويلة. إذا كانت الـ PVR أقل من الـ SVR فإن اتجاه التحويلة يكون من الأيسر للأيمن. إن مقدار التوسع في البطين الأيسر والأذين الأيسر يرتبط مباشرة مع حجم التحويلة من الأيسر للأيمن. تحدث ضخامة البطين الأيمن عندما تزداد الـ PVR. إذا تركت الـ VSD الكبيرة دون معالجة فإنها تؤدي إلى ارتفاع الضغوط الشريانية الرئوية وقد تؤدي إلى المرض الرئوي الوعائي الانسدادي وفرط التوتر الرئوي ومتلازمة إيزنمنغر Eisenmenger's Syndrome.

تنقلب التحويلة عبر الـ VSD في الحالات الشديدة من متلازمة إيزنمنغر لتصبح من الأيمن للأيسر عندما تصبح الـ PVR أعلى من الـ SVR.

■ **التظاهرات السريرية:**

تتعلق الأعراض السريرية بحجم التحويلة، فالتحويلة الصغيرة لا تحدث أي أعراض، في حين تؤدي التحويلة الكبيرة إلى قصور القلب الاحتقاني وفشل النمو. كلما كانت الفتحة أصغر كانت النفخة الانقباضية الخشنة أعلى، وأفضل ما تسمع هذه النفخة في منتصف إلى أسفل الحافة اليسرى للقص. ومع زيادة المقاومة الوعائية الرئوية PVR عند المرضى الذين لديهم VSD غير حاصرة تنقص التحويلة من الأيسر للأيمن تقصر النفخة وتزداد شدة المكونة الرئوية لـ S2. تؤدي متلازمة إيزنمنغر إلى رفعة البطين الأيمن والتكة القذفية للدسام الرئوي ونفخة انقباضية قذفية قصيرة، ونفخة انبساطية ناجمة عن قصور الدسام الرئوي مع صوت S2 وحيد عال.

تكون صورة الصدر ومخطط كهربية القلب ECG في الفتحات بين البطينين الصغيرة ضمن الحدود الطبيعية. قد تظهر صورة الصدر في الـ VSDs متوسطة الحجم ضخامة قلبية خفيفة وزيادة خفيفة في التوعية الرئوية، في حين تشاهد في التحويلات الكبيرة من الأيسر للأيمن ضخامة قلبية وزيادة التوعية الرئوية وضخامة الأذين الأيسر والبطين الأيسر. يكون الـ ECG متوافقاً مع ضخامة الأذين الأيسر أو ضخامة البطين الأيسر أو الضخامة البطينية ثنائية الجانب. تسيطر الضخامة البطينية اليمنى عندما تكون المقاومة الوعائية الرئوية عالية.

■ **المعالجة:**

تنغلق معظم الـ VSDs الصغيرة عفوياً دون مداخلة (40٪ حتى عمر 3 سنوات، 75٪ حتى عمر 10 سنوات). وفي الحالات التي لا يتم فيها الانغلاق فإن الجراحة ليست ضرورية. إن الـ VSDs العضلية هي الأكثر احتمالاً أن تنغلق عفوياً. تكون المعالجة للـ VSDs الكبيرة مع تحويلة هامة من الأيسر

للأيمن ودرجات مختلفة من قصور القلب الاحتقاني هي الإغلاق الجراحي قبل أن تصبح التبدلات الوعائية الرئوية غير عكوسة. يتضمن الإغلاق الجراحي عادة الإغلاق برقعة من الداكرون Dacron، وفي بعض الحالات يمكن وضع أداة عبر القثطار في الحاجز بين البطينين لإغلاق الـ VSD. يعالج قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات ومثبط للأنزيم القالب للأنجيوتنسين. يحتاج المرضى الذين لديهم VSDs غير مصححة إلى الوقاية من التهاب الشغاف الجرثومي.

القناة الأذينية البطينية المشتركة
COMMON ATRIOVENTRICULAR CANAL

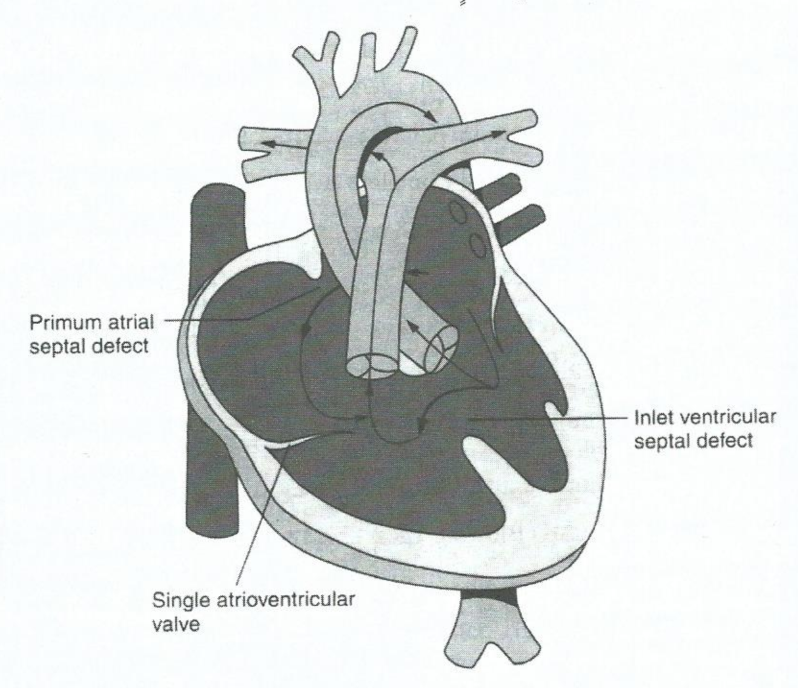
تنجم القناة الأذينية البطينية المشتركة (الشكل 3-9) عن عوز الوسادة الشغافية مما يؤدي لحدوث ASD أولية وVSD المدخل inlet مع عدم انفصال الدسامين التاجي ومثلث الشرف (الدسام الأذيني البطيني المشترك CAVV). تشكل الأشكال المختلفة من عيوب القناة الأذينية البطينية 5٪ من كل أمراض القلب الخلقية. ترتبط وريقات الـ CAVV في القناة الأذينية البطينية غير الكاملة Incomplete مباشرة مع قمة الجزء العضلي للحاجز البطيني. وبالنتيجة لا يوجد أي اتصال تحت الدسامات الأذينية البطينية بين البطينين الأيمن والأيسر. يكون الاتصال على المستوى الأذيني عبر الـ ASD الأولية. يكون الدسام التاجي مشقوقاً Cleft، وقد تلاحظ درجة من القصور التاجي. يلاحظ في القناة الأذينية البطينية المشتركة الكاملة Complete أن الـ CAVV لا يرتبط مع الحاجز البطيني العضلي. وبالنتيجة توجد VSD المدخل كبيرة متوضعة بين الـ CAVV وقمة الحاجز البطيني العضلي. يوجد في هذا العيب تحويلة من الأيسر إلى الأيمن على المستوى الأذيني (الـ ASD الأولية) وعلى المستوى البطيني (VSD المدخل). قد يتطور فرط التوتر الرئوي والمرض الوعائي الرئوي مع الوقت بسبب زيادة الجريان الدموي الرئوي. قد تتطور متلازمة أيزنمنغر في الحالات غير المعالجة.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن التظاهرات السريرية ومعالجة القناة الأذينية البطينية المشتركة غير الكاملة مشابهة لما تم وضعه في الـ ASD. قد توجد نفخة انقباضة نفخية Blowing (أفضل ما تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص وفي القمة) تتوافق مع قلس التاجي عبر الدسام التاجي المشقوق. أما في حالة القناة الأذينية البطينية المشتركة الكاملة فإن درجة قصور القلب الاحتقاني تعتمد على شدة التحويلة من الأيسر للأيمن وعلى كمية القلس عبر الـ CAVV. إذا كان قلس الدسام هاماً فإن قصور القلب الاحتقاني يشاهد باكراً في فترة الرضاعة ويتظاهر بتسرع القلب والزلة التنفسية وفشل النمو. بالفحص السريري تسمع نفخة نفخية شاملة للانقباض على الحافة اليسرى السفلية للقص ويكون S2 منقسماً بشكل واسع وثابت، تظهر صورة الصدر ضخامة القلب مع زيادة التوعية الرئوية. أما الـ ECG فيظهر محوراً علوياً مميزاً لتشوه القناة مع توسع كل من الأذين الأيمن والأيسر.

■ **المعالجة:**

يتم قبل الإصلاح الجراحي معالجة قصور القلب الاحتقاني بالديجوكسين والمدرات ومثبط الـ ACE. يتم الإصلاح عادة في فترة الرضاعة عند المريض العرضي الذي لديه دسام أذيني بطيني مشترك كامل. أما الطفل اللاعرضي مع قناة غير كاملة ودون وجود فرط توتر رئوي فقد يجرى له الإصلاح الانتقائي خلال السنوات القليلة الأولى من العمر. يجب عند الرضع الذين لديهم VSD كبيرة الحجم إجراء الإصلاح بعمر 6 شهور لإنقاص خطر فرط توتر الشريان الرئوي والمرض الرئوي الوعائي الانسدادي. يتم إغلاق الـ ASD والـ VSD بواسطة الرقعة بطريقة الرقعة الواحدة أو الرقعتين لتقسيم الـ CAVV إلى مدخل للبطين الأيسر LV ومدخل للبطين الأيمن RF وإغلاق العيوب الحاجزية الناجمة عن عيوب الوسادة الشغافية. يتم الإغلاق بالخياطة Suture closure للوريقات المشقوقة للجانب الأيسر من المدخل الأذيني البطيني المفصول وذلك لجعل التدفق Inflow للبطين الأيسر كافياً Competent ما أمكن. يحدث حصار القلب التام في 5٪ من المرضى الذين يجرى لهم الإصلاح، كما يوجد غالباً قصور تاجي متبقٍ Risidual.



الشكل 3-9: القناة الأذينية البطينية المشتركة التامة. تشمل الموجودات التشريحية النموذجية كلاً من: (A) الفتحة الكبيرة بين الأذينين وبين البطينين من نمط الوسادة الشغافية. (B) دسام أذيني بطيني وحيد. (C) التحويلة من الأيسر للأيمن التي تلاحظ على المستوى الأذيني والبطيني عند انخفاض المقاومة الوعائية الرئوية خلال فترة الوليد.

القناة الشريانية السالكة (PDA) PATENT DUCTUS ARTERIOSUS

تشكل القناة الشريانية السالكة حوالي 10٪ من آفات القلب الخلقية. تكون نسبة الحدوث أعلى عند الولدان الخدج. تصل القناة الشريانية الجانب السفلي من الأبهر مع الشريان الرئوي الأيسر بعد تفرع الشريان تحت الترقوة الأيسر مباشرة من الأبهر (الشكل 3-10). يعتمد اتجاه الجريان عبر القناة الشريانية الكبيرة على المقاومة النسبية في الدوران الرئوي والجهازي. في القناة الشريانية غير الحاصرة (الكبيرة) تبقى التحويلة من الأيسر إلى الأيمن موجودة طالما بقيت المقاومة الوعائية الجهازية أكبر من المقاومة الوعائية الرئوية. إذا ارتفعت المقاومة الوعائية الرئوية فوق المقاومة الوعائية الجهازية فإن ذلك يؤدي لتطور التحويلة من الأيمن للأيسر.

■ **التظاهرات السريرية:**

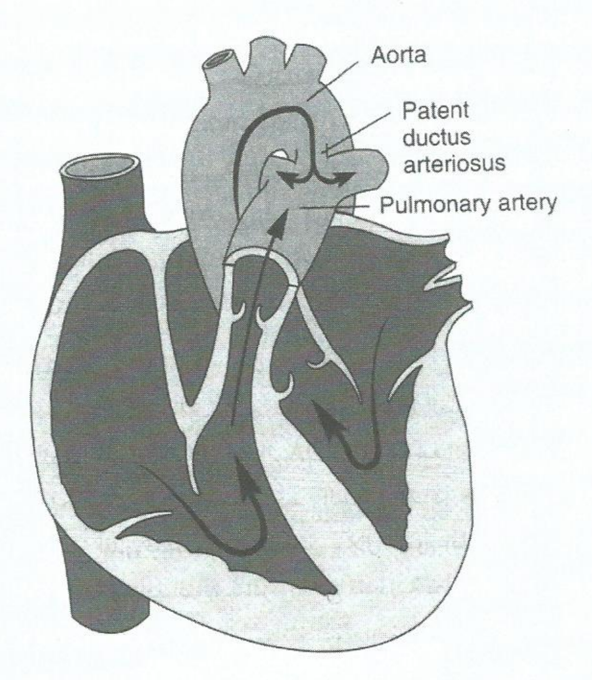
تتعلق الأعراض بحجم القناة واتجاه الجريان. فالـ PDA الصغيرة لا تؤدي إلى أي أعراض أو شذوذات على صورة الصدر أو الـ ECG. أما الـ PDA الكبيرة مع التحويلة من الأيسر إلى الأيمن فقد تؤدي إلى قصور قلب احتقاني وبطء النمو. يجس النبض القافز Bounding pulses، وتسمع نفخة مستمرة تبدأ بعد S1 وتبلغ الذروة عند S2 وتتناقص خلال الانبساط. تظهر صورة الصدر في حالة الـ PDA الكبيرة ضخامة قلبية وزيادة التوعية الرئوية مع ضخامة بطينية يسرى وضخامة أذينية يسرى. يظهر الـ ECG ضخامة بطينية يسرى أو ثنائية الجانب. أفضل ما تشاهد الـ PDA بتخطيط الصدى القلبي (الإيكو) باستخدام تخطيط الجريان بالدوبلر Doppler flow mapping. إذا ارتفعت المقاومة الوعائية الرئوية فوق المقاومة الجهازية (فرط التوتر الرئوي) فإن الجريان على مستوى الـ PDA ينقلب ويحدث الزراق.

■ **المعالجة:**

ينقص الإندوميتاسين مستويات الـ PGE_1 وهو فعال غالباً في إغلاق القناة الشريانية عند الولدان الخدج. تنغلق الـ PDA عادة خلال الشهر الأول من العمر عند الرضع بتمام الحمل، لكن إذا لم تنغلق فيمكن إجراء الإصمام الوشيعي Coil embolization أو الإغلاق عبر القثطار في مخبر القثطرة القلبية أو الربط الجراحي عن طريق فتح الصدر (بضع الصدر) Thoracotomy أو الجراحة الصدرية التنظيرية بمساعدة الفيديو.

تضيق برزخ الأبهر COARCTATION Of The AORTA

يشكل تضيق برزخ الأبهر (الشكل 3-11) نسبة 8٪ من آفات القلب الخلقية وتبلغ نسبة الذكور إلى الإناث 2: 1. يجب أن تؤخذ متلازمة تورنر بالاعتبار عند حدوث تضيق برزخ الأبهر عند الإناث. يتوضع الانسداد (التضيق) عادة في الأبهر النازل عند مكان دخول القناة الشريانية. يكون الدسام الأبهري ثنائي الشرف في 80٪ من الحالات وقد تكون شذوذات الدسام التاجي موجودة أيضاً. يؤدي تضيق برزخ الأبهر إلى انسداد جريان الدم (بين الأبهر القريب والأبهر البعيد) مع زيادة الحمل البعدي للبطين الأيسر.



الشكل 3-10: القناة الشريانية السالكة. تصل القناة الشريانية الجانب السفلي من الأبهر مع منشأ الشريان الرئوي الأيسر. عندما تهبط المقاومة الوعائية الرئوية فإن الدم يجري من الأيسر للأيمن من الأبهر للشريان الرئوي.

■ **التظاهرات السريرية:**

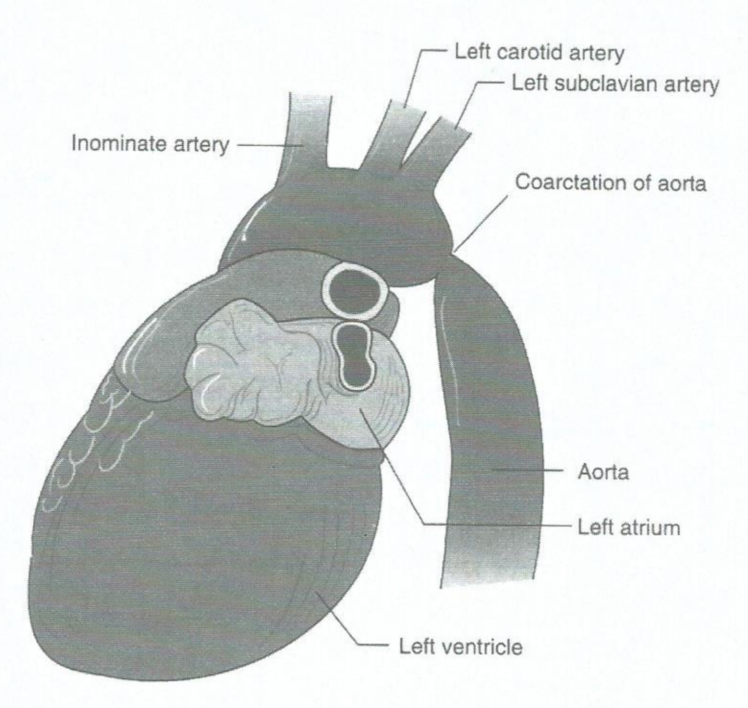
إن درجة التضيق هي التي تحدد الشدة السريرية. قد يكون الرضع لا عرضيين أو يتظاهرون بالهيوجية وصعوبة الإرضاع وفشل النمو. يكون النبض الفخذي ضعيفاً غالباً بالفحص السريري كما يكون متأخراً نسبة للنبض في الطرفين العلويين أو قد يكون غائباً، ويوجد غالباً ارتفاع توتر شرياني في الطرف العلوي. يكون لدى الولدان المصابين بتضيق برزخ الأبهر الشديد جريان دموي جهازي معتمد على القناة وقد يتظاهرون بالوهط الدوراني حالما تنغلق القناة الشريانية. بفحص القلب توجد نفخة انقباضية قذفية غير نوعية تسمع في القمة. تكون صورة الصدر والـ ECG ضمن الطبيعي في الآفات الخفيفة. أما عند المرضى الذين لديهم انسداد أكثر شدة فقد تظهر صورة الصدر الشعاعية ضخامة في عقدة الأبهر Aortic Knob. يظهر الـ ECG ضخامة بطينية يمنى عند الولدان وتكون الضخامة البطينية اليسرى أشيع عند الأطفال الأكبر.

■ **المعالجة:**

يكون الجريان الدموي الجهازي عند الولدان المصابين بتضيق برزخ الأبهر الحرج Critical معتمداً على القناة الشريانية لذلك يجب البدء بالـ PGE_1 قبل المداخلة الجراحية أو المداخلة عبر القثطرة. قد تكون المعالجة جراحية بإجراء مفاغرة نهائية – نهائية أو رأب الأبهر (تصنيع الأبهر) بالرقعة Patch aortoplasty أو تداخلية Interventional عن طريق رأب الأوعية عبر التوسيع بالبالون Ballon dilation angioplasty مع أو دون وضع دعامة Stent. يعتمد توقيت ونمط المعالجة على العمر عند التشخيص وشدة المرض والتشوهات المرافقة. إن عودة التضيق Restenosis في مكان الإصلاح الجراحي أمر ليس نادراً خاصة عند الولدان، كما أن فرط التوتر الشرياني المستمر بعد التداخل عند الأطفال الكبار أمر ليس نادراً أيضاً وقد يحتاج للمعالجة بحاصرات بيتا.

تضيق الأبهر AORTIC STENOSIS

يكون النسيج الدسامي في تضيق الأبهر متسمكاً ومتصلباً Rigid ويأخذ شكل القبة Dome أثناء الانقباض. والأكثر شيوعاً أن يكون الدسام ثنائي الشرف. تؤدي زيادة الضغط المتولدة في البطين الأيسر (في محاولة لتوجيه الجريان الدموي عبر الدسام المتضيق) إلى ضخامة البطين الأيسر ومع الوقت تنقص المطاوعة والأداء البطيني.



الشكل 3-11: تضيق برزخ الأبهر.

■ **التظاهرات السريرية:**

يرتبط مستوى الأعراض المتظاهرة بشدة التضيق ومستوى عمل البطين. فالرضع الذين لديهم تضيق خفيف يكونون لا عرضيين (رغم وجود النفخة). يكون لدى الوليد المصاب بتضيق أبهري شديد جريان دموي جهازي معتمد على القناة وقد يتظاهر بالوهط الدوراني بعد انغلاق القناة. يتميز الفحص القلبي بوجود نفخة خشنة انقباضية قذفية تسمع عند الحافة العلوية اليمنى للقص وتسبق بتكة قذفية. قد يجس الارتعاش Thrill في تضيق الأبهر الشديد وكلما كان التضيق أكثر وضوحاً كانت النفخة أعلى لكن إذا كانت الوظيفة البطينية ضعيفة جداً فقد لا تسمع إلا نفخة ناعمة فقط. تظهر صورة الصدر ضخامة قلبية وقد تلاحظ الوذمة الرئوية في حالات سوء الوظيفة البطينية. قد يظهر الـ ECG ضخامة بطينية يسرى، وقد يشاهد نمط إجهادي مكون من انخفاض ST وانقلاب أمواج T يتوافق مع الإقفار.

■ **المعالجة:**

يكون الجريان الدموي الجهازي عند الولدان المصابين بتضيق الأبهر الحرج معتمداً على القناة لذلك يجب البدء بالـ PGE_1 قبل المداخلة الجراحية أو المداخلة بالقثطرة. إذا كانت المداخلة مطلوبة فيمكن التخلص من الممال عبر الدسام الأبهري عن طريق تصنيع (رأب) الدسام Valvuloplasty بالبالون. قد يؤدي رأب الدسام بالبالون إلى قصور أبهري مترق قد يحتاج إلى تبديل الدسام الأبهري بدسام ميكانيكي أو طعم مثلي Homograft أو طعم ذاتي Autograft (عملية روس Ross).

تضيق الرئوي PULMONIC STENOSIS

يشكل تضيق الدسام الرئوي 5–8٪ من آفات القلب الخلقية. تكون الشرف الرئوية ملتحمة ويكون الدسام بشكل القبة مع فتحة مركزية صغيرة فقط مع وجود توسع بعد التضيق في الشريان الرئوي الرئيسي. تحدث ضخامة البطين الأيمن مع الوقت بسبب محاولات البطين المحافظة على النتاج القلبي. يحدث في تضيق الرئوي الحرج نقص في مطاوعة البطين الأيمن وزيادة الضغط في الأذين الأيمن وقد تفتح الثقبة البيضوية مما يؤدي إلى تحويلة صغيرة من الأيمن للأيسر.

■ **التظاهرات السريرية:**

يكون معظم المرضى لا عرضيين. قد يؤدي التضيق الرئوي الشديد إلى الحرج (الشديد جداً) Critical لحدوث الزلة التنفسية الجهدية والخناق. إن قصور القلب الاحتقاني في الجانب الأيمن نادر عدا عند الرضع المصابين بتضيق الرئوي الحرج الذين قد يكون لديهم جريان دموي رئوي معتمد على القناة. بصورة مميزة تختلف التكة القذفية للتضيق الرئوي مع الشهيق، وتسمع نفخة قذفية انقباضية خشنة على الحافة العلوية اليسرى للقص. قد يجس في التضيق الشديد ارتعاش مع رفعة البطين

الأيمن. يكون حجم القلب والتوعية الرئوية ضمن الطبيعي على صورة الصدر لكن قطعة الشريان الرئوي تكون متضخمة. أما الـ ECG فيظهر درجة من ضخامة البطين الأيمن مع انحراف المحور للأيمن ويتعلق ذلك بدرجة التضيق.

■ **المعالجة:**

يكون الجريان الدموي الرئوي عند الولدان المصابين بتضيق الرئوي الحرج معتمداً على القناة، لذلك يجب البدء بالـ PGE1 قبل أي مداخلة جراحية أو عبر القثطرة. تجرى المعالجة النهائية بواسطة توسيع الدسام المتضيق بواسطة البالون، وتشمل استطبابات بضع الدسام الرئوي Volvotomy الضغط في البطين الأيمن الذي يساوي ثلاثة أرباع الضغط الجهازي أو أكثر، أو أعراض قصور القلب الاحتقاني في الجانب الأيمن.

يظهر الجدول 3-5 الموجودات الكلاسيكية لأشيع عشر آفات قلبية خلقية.

الجدول 3-5: الموجودات الكلاسيكية لأشيع عشر آفات قلبية خلقية.

الآفة	التظاهر	الفحص السريري	ECG	صورة الصدر
الفتحة بين الأذينين.	نفخة.	انقسام ثابت في S2.	RVH خفيفة.	± CE، ↑ PBF.
الفتحة بين البطينين.	نفخة، CHF.	نفخة شاملة للانقباض.	LVH ، RVH.	± CE، ↑ PBF.
القناة الشريانية السالكة.	نفخة ± CHF.	نفخة متواصلة.	LVH ± RVH.	± CE، ↑ PBF.
القناة الأذينية البطينية.	نفخة ± CHF.	نفخة شاملة للانقباض.	محور علوي.	± CE، ↑ PBF.
التضيق الرئوي.	نفخة ± زراق.	تكة، SEM.	RVH	± CE، NL أو ↓ PBF.
رباعي فاللوت.	نفخة، زراق.	SEM.	RVH	± CE، ↓ PBF.
تضيق الأبهر.	نفخة ± CHF.	تكة، SEM.	LVH	± CE، NL،PBF.
تضيق برزخ الأبهر.	فرط توتر شرياني.	↓ النبض الفخذي.	LVH	± CE، NL، PBF.
تبادل منشأ الشرايين الكبيرة.	الزراق.	الزراق الواضح.	RVH	± CE، NL، أو ↑ PBF.
البطين الوحيد.	(متنوع).	(متنوع).	(متنوع).	(متنوع).

CE = الضخامة القلبية، CHF = قصور القلب الاحتقاني، LVH = ضخامة البطين الأيسر، NL = طبيعي، PBF = الجريان الدموي الرئوي، RVH = ضخامة البطين الأيمن، SEM = نفخة قذفية انقباضية.

آفات القلب البنيوية المكتسبة

ACQUIRED STRUCTURAL HEART DISEASE

الداء القلبي الروماتويدي RHEUMATIC HEART DISEASE

تسبب الحمى الروماتويدية الحادة التهاب القلب Carditis في 50٪-80٪ من المرضى. ينجم المرض القلبي الروماتويدي عن نوبة وحيدة أو نوب متعددة من الحمى الروماتويدية الحادة. يعتبر القصور التاجي أشيع آفة موجودة في المرض القلبي الروماتويدي، كذلك قد يحدث القصور الأبهري مع أو دون القصور التاجي. قد يتطور المرض في المرحلة النهائية إلى تضيق التاجي و/ أو تضيق الأبهر. يتظاهر المرضى الذين لديهم إصابة دسامية شديدة بأعراض وعلامات قصور القلب الاحتقاني المزمن. تمت مناقشة الحمى الروماتويدية الحادة في الفصل 12.

داء كاوازاكي KAWASAKI DISEASE

قد تشمل التأثيرات القلبية في داء كاوازاكي كلاً من التهاب التامور والتهاب العضلة القلبية واضطرابات النظم العابرة، ولكن الاختلاط الذي يجعل المرض مهدداً للحياة هو تطور أمهات دم الشريان الإكليلي مع احتمال حدوث الانسداد فيها أو تمزقها. تتطور أمهات الدم الإكليلية أثناء الطور تحت الحاد (اليوم 11-25) عند حوالي 30٪ من الحالات لكنها تتراجع عند معظم المرضى. إن المعالجة الباكرة بالغلوبولين المناعي الوريدي ينقص نسبة حدوث أمهات الدم في الشريان الإكليلي إلى أقل من 10٪. تؤدي الجرعة العالية من الأسبرين التي تعطى خلال المرحلة الالتهابية الحادة إلى إنقاص احتمال حدوث أمهات الدم المتأخرة. يتم الاستمرار على الأسبرين بجرعة منخفضة لمدة 6-8 أسابيع (أو لفترة غير محددة إذا لم تشفَ أمهات الدم). يستخدم تخطيط الصدى القلبي لتقييم الوظيفة البطينية ورؤية السائل التاموري وأمهات الدم الإكليلية. تمت مناقشة داء كاوازاكي بشكل واسع في الفصل 11.

التهاب الشغاف ENDOCARDITIS

■ **الإمراض:**

التهاب الشغاف الجرثومي خمج جرثومي في الشغاف. ورغم أنه يحدث على الدسامات الطبيعية لكنه أكثر ميلاً بكثير للحدوث في الحالات التي يوجد فيها جريان عنيف (مضطرب) Turbulent على دسامات شاذة خلقياً أو دسامات متأذية بالحمى الروماتويدية أو في حالة الآفات الدسامية المكتسبة (انسدال الدسام التاجي) والدسامات الصنعية. إن العوامل التي قد تؤهب لالتهاب الشغاف الجرثومي هي الخمج السني أو الإجراءات السنية وإدخال الأدوات في السبيل المعدي المعوي أو السبيل البولي التناسلي، واستخدام المخدرات الوريدية والقثطرة الوريدية المركزية الدائمة Indwelling والجراحة القلبية السابقة.

تعتبر العقديات الحالة للدم ألفا (العقديات المخضرة Streptococcus Viridans) والعنقوديات المذهبة أشيع العوامل المسببة لالتهاب الشغاف الجرثومي عند الأطفال. وتشكل العقديات المخضرة حوالي 67٪ من الحالات في حين تشكل العنقوديات المذهبة حوالي 20٪ من الحالات. إذا حدث الخمج كاختلاط للجراحة القلبية فإن العنقوديات البشروية Staphylococcus Epidermidis والفطور يجب أن تؤخذ بالاعتبار. تشكل العصيات سلبية الغرام حوالي 5٪ من حالات التهاب الشغاف عند الأطفال وتكون أشيع عند الولدان والمرضى مثبطي المناعة والمرضى مدمني المخدرات الوريدية. إن الـ HACEK (الإنفلونزا، العصية الشعية Actinobacillus والـ Cardiobacterium والإيكينيلا Eikenella والكينجيلا Kingella) سبب نادر لالتهاب الشغاف، وتعتبر المستدميات النزلية من بين الـ HACEK أشيع سبب وهي تصيب بشكل متكرر الدسامات المتأذية سابقاً.

■ التظاهرات السريرية:

تعتبر الحمى أشيع الموجودات عند الأطفال المصابين بالتهاب الشغاف الجرثومي. وغالباً ما تسمع نفخة جديدة أو تغير في نفخة قديمة موجودة سابقاً. يبدي الأطفال المصابون بالتهاب الشغاف الجرثومي أعراضاً غير نوعية مثل الألم الصدري والزلة التنفسية وألم المفاصل وألم العضلات والصداع والدعث. وقد توجد ظواهر صمية مثل البيلة الدموية أو نوبة الإقفار العابرة (السكتات). إن التظاهرات الصمية الأخرى (مثل بقع روث Roth والنزوف الشظوية Splinter والنمشات وعقد أوسلر Osler وآفات جين واي Janeway) نادرة عند الأطفال المصابين بالتهاب الشغاف الجرثومي.

■ التقييم التشخيصي:

تشمل الموجودات المخبرية النموذجية ارتفاع تعداد الكريات البيض وسرعة التثفل ESR والبروتين الارتكاسي -C (CRP). يكون فقر الدم شائعاً، وقد تشاهد البيلة الدموية (مع أسطوانات الكريات الحمر) بفحص البول. إن زروعات الدم المتكررة تزيد أرجحية اكتشاف العامل الممرض. يستخدم تخطيط الصدى القلبي ECHO لكشف التنبتات Vegetations و/ أو الخثرات Thrombi في القلب.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة الطبية إعطاء المضادات الحيوية وريدياً لمدة 6 أسابيع، وتكون هذه المضادات الحيوية موجهة ضد العامل الممرض المعزول. تستطب الجراحة في حالة التهاب الشغاف الجرثومي إذا كانت المعالجة الطبية فاشلة أو في حالة قصور القلب الاحتقاني المعند أو في حالة وجود اختلاطات صمية خطيرة أو تشكل خراج في العضلة القلبية أو إصابة الدسام البديل المتكررة.

إن الوقاية بالمضادات الحيوية ضرورية عند المرضى ذوي الخطورة العالية. تشمل أنظمة المعالجة بالمضادات الحيوية للوقاية من التهاب الشغاف أثناء الإجراءات السنية أو التنفسية أو المعدية المعوية أو البولية التناسلية كلاً من الأموكسي سيللين الفموي أو الأمبسلين والجنتامايسين حقناً قبل القيام بالإجراءات السابقة.

■ نقاط رئيسة 2.3

1. إن المرضى الذين لديهم دسامات شاذة خلقياً أو دسامات متأذية بالحمى الرثوية أو آفات دسامية مكتسبة (انسدال الدسام التاجي) أو دسامات صنعية معرضون لزيادة خطورة الإصابة بالتهاب الشغاف.
2. تعتبر العقديات الحالة للدم ألفا (العقديات المخضرة) والعنقوديات المذهبة أشيع العوامل الممرضة في التهاب الشغاف.
3. يحتاج المرضى المعرضون لخطر تطور التهاب الشغاف إلى المعالجة الوقائية بالمضادات الحيوية قبل القيام بالإجراءات التي قد تؤدي إلى تجرثم الدم.

داء الشريان الإكليلي CORONARY ARTERY DISEASE

إن داء الشريان الإكليلي نادر في الطفولة، لكن يبدو أن العملية التصلبية العصيدية الشريانية Atherosclerotic process تبدأ منذ مرحلة باكرة من العمر. يوجد دليل على أن ترقي الآفات التصلبية العصيدية يتأثر بعوامل وراثية (فرط كولسترول الدم العائلي) ونمط الحياة (تدخين السجائر والقوت الغني بالكولسترول والقوت الغني بالدسم المشبعة). إن أمراضاً معينة تجعل الأطفال معرضين لزيادة خطر فرط كولسترول الدم (مثل بعض أمراض الخزن والأمراض الاستقلابية والقصور الكلوي والداء السكري والتهاب الكبد والذئبة الحمامية الجهازية). ولأن العديد من العادات التي تبقى مدى العمر تتشكل أثناء الطفولة فإن الفرصة مواتية للوقاية من داء الشريان الإكليلي.

المرض القلبي الوظيفي FUNCTIONAL HEART DISEASE

التهاب العضلة القلبية MYOCARDITIS

تنجم معظم حالات التهاب العضلة القلبية في الدول المتقدمة عن الخمج الفيروسي للعضلة القلبية، وتعتبر الفيروسات المعوية (فيروس كوكساكي B وفيروس الإيكو) هي الفيروسات المسيطرة. ومن غير الواضح إذا كانت الأذية القلبية الناجمة عن التهاب العضلة القلبية الفيروسي ناجمة عن الغزو الفيروسي المباشر أو عن استجابة ضدية مناعية ذاتية.

■ **التظاهرات السريرية:**

تختلف التظاهرات حسب درجة إصابة العضلة القلبية، فقد يكون المرضى لا عرضيين إذا كانت أذية العضلة القلبية خفيفة. وقد يتم التشخيص فقط بوجود تبدلات الموجة T والقطعة ST على الـ ECG المجرى لسبب آخر، في حين تتظاهر أذية العضلة القلبية الشديدة بقصور القلب الاحتقاني الصاعق واضطرابات النظم. تشمل الأعراض الشائعة الحمى والزلة التنفسية والتعب والألم الصدري

(الناجم عادة عن التهاب التامور الثانوي). أما العلامات فتشمل تسرع القلب ووجود دليل على قصور القلب الاحتقاني والخبب البطيني S3. يظهر الـ ECG غالباً انخفاض القطعة ST وانقلاب الموجة T ونقص الفولتاج، وقد توجد أيضاً اضطرابات النظم وعيوب النقل. تتنوع موجودات صورة الصدر من الضخامة القلبية الخفيفة إلى الضخامة الواضحة. يظهر تخطيط الصدى القلبي (الإيكو) بطينات متوسعة و/ أو سيئة الوظيفة. ومن الشائع حدوث الانصباب التاموري. يجب استقصاء السبب الفيروسي عن طريق الزروع الفيروسية وتفاعل سلسلة البولي ميراز (الـ PCR) من الحلق والبراز والدم والسائل التاموري إذا وجد. قد تستطب خزعة الشغاف والعضلة القلبية في حالات معينة لإثبات التشخيص.

■ **المعالجة Treatment:**

تكون معالجة المرضى المصابين بالتهاب العضلة القلبية الفيروسي داعمة للمحافظة على الإرواء ونقل الأكسجين. تعالج اضطرابات النظم البطينية وشذوذات النقل وقصور القلب الاحتقاني حسب الحاجة. يعطى الغلوبولين المناعي وريدياً و/ أو الستيرويدات القشرية للإقلال من الأذية الإضافية للعضلة القلبية. يرتبط إنذار المرضى المصابين بالتهاب العضلة القلبية مباشرة بمدى امتداد الأذية العضلية القلبية.

اعتلال العضلة القلبية التوسعي DILATED CARDIOMYOPATHY

يتميز اعتلال العضلة القلبية التوسعي أو الاحتقاني بخلل وظيفة العضلة القلبية والتوسع البطيني. يفترض أن السبب في الحالات مجهولة السبب Idiopathic (هي الأشيع) هو هجمة سابقة غير مشخصة من التهاب العضلة القلبية. قد يكون اعتلال العضلة القلبية التوسعي ناجماً أيضاً عن مرض عضلي عصبي (مثل الحثل العضلي لدوشين) أو عن سمية دوائية (الأنثراسيكلينات).

■ **التظاهرات السريرية:**

تتعلق الأعراض والعلامات بقصور القلب الاحتقاني والوذمة الرئوية الناجمين. تشمل الأعراض الزلة التنفسية والزلة الاضطجاعية والزلة التنفسية الليلية الانتيابية Paroxysmal Nocturnal Dyspnea. يظهر الفحص القلبي نظم خبب S3 وكثيراً ما تسمع نفخة تتوافق مع قصور التاجي. ومع ترقي قصور القلب الأيمن قد يلاحظ وذمة معتمدة (مسايرة للجاذبية) Dependent Edema، ورفعة البطين الأيمن والنبض المتناقض (الاختلاف في سعة النبض من ضربة لضربة). يكون القلب متضخماً على صورة الصدر ويترافق غالباً مع وذمة رئوية. يظهر الـ ECG اتساع مركبات QRS وتبدلات إقفارية لا نوعية في الموجة T والقطعة ST. يتم تقييم الوظيفة البطينية بواسطة تخطيط الصدى القلبي.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة الأولية تحديد السوائل والمدرات (لإنقاص الحمل القلبي) والأدوية المقوية لتقلص القلب Inotropic Agents والموسعات الوعائية (لتحسين قلوصية العضلة القلبية وإنقاص الحمل البعدي على البطين الضعيف) ومضادات التخثر (للوقاية من تشكل الخثرات)، ويحتفظ بالأدوية المضادة لاضطرابات النظم لمعالجة اضطرابات النظم البطينية المميتة المحتملة. قد يكون زرع القلب ضرورياً إذا فشلت المعالجة الدوائية.

اعتلال العضلة القلبية الضخامي HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY

يعرف أيضاً بالتضيق تحت الأبهري الضخامي مجهول السبب. وهو اضطراب يصبح فيه الحاجز البطيني سميكاً لدرجة هامة مما يؤدي إلى انسداد مخرج البطين الأيسر. تكون الوظيفة الانبساطية في البطين الأيسر المتسمك المتصلب ضعيفة لكن الوظيفة الانقباضية محافظ عليها. تؤدي الحركة الشاذة للدسام التاجي إلى قصور التاجي. الوراثة سائدة مع نفوذية Penetrance غير تامة.

■ التظاهرات السريرية:

تكون معظم الحالات لا عرضية وتكتشف أثناء تقييم نفخة قلبية. تشمل الأعراض عند وجودها (عادة في المراهقة) الزلة التنفسية الجهدية والألم الصدري والغشي. تسمع نفخة قذفية انقباضية على الحافة السفلية اليسرى للقص و/ أو القمة، وقد تترافق مع نفخة شاملة للانقباض ناعمة ناجمة عن قصور التاجي إضافة إلى خبب S3. قد يوجد نبض منقسم Bisferious pulse (له ذروة مضاعفة) ورفعة البطين الأيسر والارتعاش. تظهر صورة الصدر توعية طبيعية مع ضخامة خفيفة في البطين الأيسر. أما الـ ECG فيظهر انحراف المحور للأيسر مع ضخامة البطين الأيسر ومن المحتمل أيضاً تبدلات في ST والموجة T متوافقة مع الإقفار أو الإجهاد. إن تخطيط الصدى القلبي مشخص لهذه الحالة، ولسوء الحظ قد يتظاهر اعتلال العضلة القلبية الضخامي بالموت المفاجئ أثناء النشاط الفيزيائي عند شخص لا عرضي غير مشخص وسليم من النواحي الأخرى.

■ المعالجة:

تتركز المعالجة حول الوقاية من اضطرابات النظم البطينية المميتة وإنقاص يبوسة (صلابة) البطين الأيسر بواسطة الأدوية المقوية لتقلص القلب السلبية Negative inotropic (المضعفة لتقلص القلب) مثل حاصرات قناة الكالسيوم وحاصرات بيتا الأدرنرجية. إن تجنب الرياضات التنافسية أمر أساسي لأن خطر الموت المفاجئ أثناء الجهد يكون مزداداً (4-6٪ سنوياً عند المرضى المصابين).

نقاط رئيسة 3.3

1. تنجم معظم حالات التهاب العضلة القلبية في أمريكا الشمالية عن الخمج الفيروسي للعضلة القلبية.
2. يتميز اعتلال العضلة القلبية الاحتقاني أو التوسعي بخلل وظيفة العضلة القلبية أو التوسع البطيني. وهو مجهول السبب عادة.
3. تشمل معالجة اعتلال العضلة القلبية التوسعي تحديد السوائل والمدرات والأدوية المقوية لتقلص القلب Inotropic والموسعات الوعائية ومضادات التخثر، وتستخدم الأدوية المضادة لاضطرابات النظم للسيطرة على اضطرابات النظم البطينية المميتة المحتملة.
4. يكون الحاجز البطيني في اعتلال العضلة القلبية الضخامي متسمكاً ويؤدي إلى انسداد مخرج البطين الأيسر.
5. قد يتظاهر اعتلال العضلة القلبية الضخامي بالموت المفاجئ أثناء الجهد الفيزيائي عند شخص لا عرضي سليم من النواحي الأخرى.
6. تتركز المعالجة في اعتلال العضلة القلبية الضخامي على الوقاية من اضطرابات النظم البطينية المميتة وإنقاص تصلب البطين الأيسر بالأدوية المقوية لتقلص العضلة القلبية السلبية (الأدوية المضعفة لتقلص القلب).

اضطرابات النظم ARRHYTHMIAS

إن اضطرابات النظم عند الأطفال أقل شيوعاً بكثير مقارنة مع البالغين لكن يمكن أن تكون مهددة للحياة. تنجم اضطرابات النظم عن اضطرابات تشكل الدفعة Impulse أو اضطراب نقلها أو كليهما. ويمكن بشكل عام تصنيفها كما يلي:

اضطرابات النظم التباطؤية Bradyarrhythmias.

- خلل وظيفة العقدة الجيبية.
- حصار النقل.

اضطرابات النظم التسرعية Tachyarrhythmias.

- QRS الضيق.
- QRS الواسع.

الضربات الباكرة:

- الأذينية.
- البطينية.

قـد تنجـم اضطرابـات النظـم عـن المـرض القلبـي البنيـوي المكتسـب أو الوظيفـي أو الخلقـي أو اضطرابات الكهارل (البوتاسيوم، الكالسيوم، المغنزيوم) أو السـمية الدوائيـة أو التسـمم أو الأمـراض الجهازية المكتسبة. يظهر (الجدول 3-6) الأسباب المؤهبة لحدوث اضطرابات النظم عند الأطفال.

اضطرابات النظم التباطؤية BRADYARRHYTHMIAS

تنجم اضطرابات النظم التباطؤية عن تثبيط التلقائية Automaticity عند العقدة الجيبية (خلل وظيفة العقدة الجيبية) أو عن حصار النقل عند العقدة الأذينية البطينية أو حزمة هيس His (حصار AV). تشمل تباطؤات القلب الناجمة عن خلل وظيفة العقدة الجيبية تباطؤ القلب الجيبي وتباطؤ القلب الوصلي Junctional وتباطؤ القلب الأذيني الهاجر Ectopic والتوقفات الجيبية. وتشمل تباطؤات القلب الناجمة عن حصار النقل كلاً من حصار القلب من الدرجة الأولى وحصار القلب من الدرجة الثانية وحصار القلب التام (من الدرجة الثالثة).

■ **التشخيص التفريقي:**

يظهر (الشكل 3-12) تخطيط القلب الكهربي في الحالات المختلفة من تباطؤات القلب. ينجم تباطؤ القلب الجيبي Sinus Bradycardia عن نقص سرعة توليد الدفعات Impulse عند العقدة الجيبية. وقد يترافق مع زيادة المقوية المبهمية ونقص الأكسجة واضطرابات الجهاز العصبي المركزي مع زيادة الضغط داخل القحف وقصور الدرقية وفرط بوتاسيوم الدم وهبوط الحرارة والتسمم الدوائي (الديجوكسين، حاصرات بيتا، حاصرات قناة الكالسيوم) والجراحة السابقة على الأذينات. كذلك يعتبر تباطؤ القلب الجيبي من الموجودات الطبيعية عند المراهقين الرياضيين الأصحاء. يظهر الـ ECG موجات P طبيعية مع نقل AV طبيعي بسرعات أقل من 100 مرة/ الدقيقة عند الوليد وأقل من 60 مرة/ د عند الأطفال الأكبر. إذا أصبح تباطؤ القلب الجيبي بطيئاً جداً فقد تحدث التوقفات الجيبية Sinus Pauses أو النظم الأذيني الهارب Escape Atrial Rhythm. أو النظم البطيني الذاتي Idioventricular. يمكن للمرضى المصابين بتباطؤ القلب الجيبي أن يزيدوا سرعة قلبهم بشكل مناسب عند التنبيه.

ينجم حصار القلب من الدرجة الأولى عادة عن تباطؤ النقل الأذيني البطيني على مستوى العقدة AV. وهو يترافق مع زيادة مقوية المبهم وإعطاء الديجوكسين وحاصر بيتا والأسباب الخمجية (التهاب العضلة القلبية الفيروسي، داء لايم) وهبوط الحرارة واضطرابات الكهارل (نقص أو فرط البوتاسيوم، نقص أو فرط الكالسيوم، نقص المغنزيوم) والمرض القلبي الخلقي (ASD، عيب القناة الأذينية البطينية، تشوه إبشتاين، TAPVC، وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النوع L أو تبادل المنشأ المصحح Corrected Transposition) والحمى الروماتويدية واعتلال العضلة القلبية. يتميز حصار الـ AV من الدرجة الأولى على تخطيط القلب الكهربي بتطاول فترات PR نسبة للعمر والسرعة. وعدا ذلك يكون النظم منتظماً وينشأ في العقدة الجيبية ويكون شكل مركب QRS طبيعياً.

الجدول 3-6: العوامل المؤهبة لاضطرابات النظم.

❑ **المرض القلبي الخلقي:**

- *اضطرابات النظم فوق البطينية :*

– تشوه إبشتاين (قد يتظاهر أيضاً بمتلازمة WPW) والفتحات بين الأذينين والجراحة الأذينية وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -L، وبعد عملية فونتان.

- *اضطرابات النظم البطينية :*

– المرض الدسامي الأبهري، إصابة الدسام الرئوي، بعد إصلاح رباعي فاللوت، الشريان الإكليلي الأيسر الشاذ، خلل تنسج البطين الأيمن.

❑ **حصار القلب (درجات مختلفة):**

- بعد جراحة القلب المفتوح (تشوه إبشتاين، تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط L، القناة الأذينية البطينية المشتركة. إصلاح الـ VSD)، الحصار القلبي التام الخلقي (مجهول السبب، المترافق مع الذئبة الحمامية الجهازية عند الأم، تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -L).
- اضطرابات جهاز النقل المعزولة.
- متلازمة WPW (وولف – باركنسون وايت).

❑ **متلازمات تطاول المسافة QT:**

- المترافقة مع مرض جهازي.
- التهاب العضلة القلبية الخمجي.
- داء كاوازاكي.
- اعتلال العضلة القلبية الضخامي أو التوسعي مجهول السبب.
- رنح فريدرايخ (تسرع القلب الأذيني أو الرجفان).
- الحثول العضلية (دوشين، الشلل الدوري).
- أدواء خزن الغليكوجين (داء بومب).
- أمراض الكولاجين الوعائية (التهاب القلب الروماتويدي، الذئبة الحمامية الجهازية، التهاب ما حول الشرايين العقد، التهاب الجلد والعضل).
- الأمراض الغدية (فرط الدرقية، خلل وظيفة الكظر).
- اضطرابات الكهارل والاضطرابات الغدية (نقص مغنزيوم الدم، فرط البوتاسيوم، نقص الكالسيوم، نقص الأكسجة).
- داء لايم.
- السمية الدوائية.
- الأدوية الكيماوية (الأنثراسيكلينات).
- مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة.
- الكوكائين.
- الأدوية المضادة لاضطرابات النظم (الديجيتال، حاصرات بيتا الأدرنرجية، حاصرات قناة الكالسيوم).
- أدوية الربو (الأدوية المقلدة للودي).
- رض الصدر الكليل (التكدم القلبي Myocardial contusion).
- ارتفاع الضغط داخل القحف.

Sinus bradycardia

First-degree AV block

Mobitz type I (Wenckebach phenomenon)

Mobitz type II

2:1 AV block

Complete (third-degree) AV block

الشكل 3-12: اضطرابات النظم التباطؤية.

أما حصار القلب من الدرجة الثانية فيطلق على التقطع النوبي في الوصل الأذيني البطيني العقدي (الضربات الساقطة Dropped beats). تكون بعض موجات P متبوعة بمركبات QRS وبعضها الآخر غير متبوع.

- **موبيتز Mobitz النمط I** (وينكباخ Wenckebach) يشير إلى تطاول مترق للفواصل PR على مدى عدة دقات حتى يسقط مركب QRS. تكرر الدارة نفسها غالباً، رغم أن عدد الضربات في الدارة قد لا يكون ثابتاً. يكون شكل مركب QRS طبيعياً. إن أسباب هذا النظم هي نفسها أسباب حصار القلب من الدرجة الأولى.
- **موبيتز النمط II**، وهو ينجم عن فشل مفاجئ في النقل الأذيني البطيني تحت مستوى العقدة الأذينية البطينية في حزمة من جهاز ألياف هيس - بوركنجي. وهو أكثر خطورة من حصار القلب من الدرجة الأولى أو وينكباخ لأنه قد يترقى إلى حصار القلب التام. يلاحظ على الـ ECG فشل مفاجئ في النقل AV مع سقوط QRS بعد موجة P طبيعية. لا يشاهد تطاول مسبق للمسافة PR في الدفعات Impulses المنقولة طبيعياً.

- **الحصار AV بنسبة ثابتة Fixed-ratio AV block**: هو اضطراب نظم يحدث فيه مركب QRS بعد كل ثاني (ثالث أو رابع) موجة P مما يسبب حصار AV بنسبة 2: 1 (3: 1 أو 4: 1). تكون فواصل PR طبيعية في الدقات المنقولة. يوجد عادة مركب QRS طبيعي أو متطاول بشكل خفيف فقط. ينجم الحصار AV بنسبة ثابتة عن أذية العقدة AV أو أذية حزمة هيس، ومن الضروري إجراء التسجيلات داخل القلبية لتمييز مكان الأذية. قد تتطور الحالة عند المرضى إلى حصار القلب الكامل.

يحدث **حصار القلب من الدرجة الثالثة** عند عدم انتقال أي دفعات أذينية إلى البطينين. يكون النظم الأذيني وسرعة النظم ضمن الطبيعي نسبة لعمر المريض، ويكون النظم البطيني بطيئاً بشكل واضح (40-55 نبضة/ الدقيقة). إذا نشأ النظم الهارب Escape rhythm من العقدة AV (النظم الوصلي Junctional rhythm) فإن الفواصل QRS تكون طبيعية المدة، لكن إذا نشأ النظم الهارب من حزمة هيس البعيدة أو من ألياف بوركنجي فإن الفواصل QRS تكون مديدة (النظم البطيني الذاتي Idioventricular Rhythm). يمكن أن يكون حصار الـ AV التام الخلقي شذوذاً معزولاً أو قد يترافق مع تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط L أو عيب القناة الأذينية البطينية أو الذئبة الحمامية عند الأم. تشمل الأسباب الأخرى جراحة القلب المفتوح (خاصة بعد إغلاق الـ VSD الكبيرة) أو اعتلال العضلة القلبية أو داء لايم. قد يتظاهر الولدان المصابون بحصار القلب التام بالخزب الجنيني.

■ **المعالجة Treatmen**:

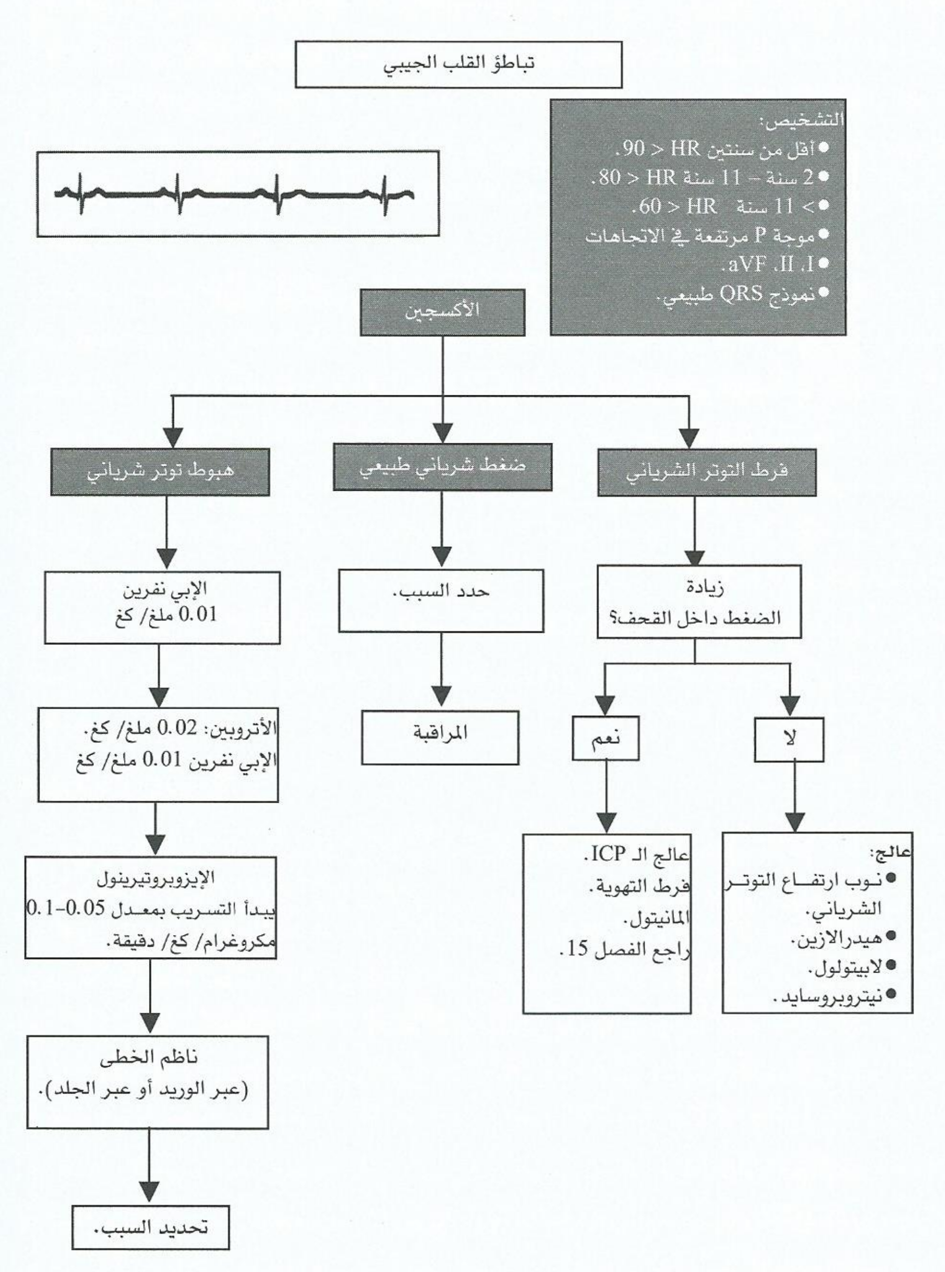
لا ضرورة لأي مداخلة في حالة تباطؤ القلب الجيبي إذا كان النتاج القلبي مصاناً. يظهر (الشكل 3-13) خوارزمية تدبير تباطؤ القلب الجيبي.

كذلك لا ضرورة للمعالجة في حصار القلب من الدرجة الأولى أو الثانية (موبيتز النمط I). أما موبيتز النمط II أو الحصار AV بنسبة ثابتة أو حصار القلب من الدرجة الثالثة فكل ذلك يحتاج إلى وضع ناظم الخطى Pacemaker. إن وضع ناظم الخطى وقائياً في موبيتز النمط II والحصار AV بنسبة ثابتة ضروري لوقاية المريض من تطور حصار القلب التام لديه مع عدم كفاية النتاج القلبي بعيداً عن الرعاية الطبية.

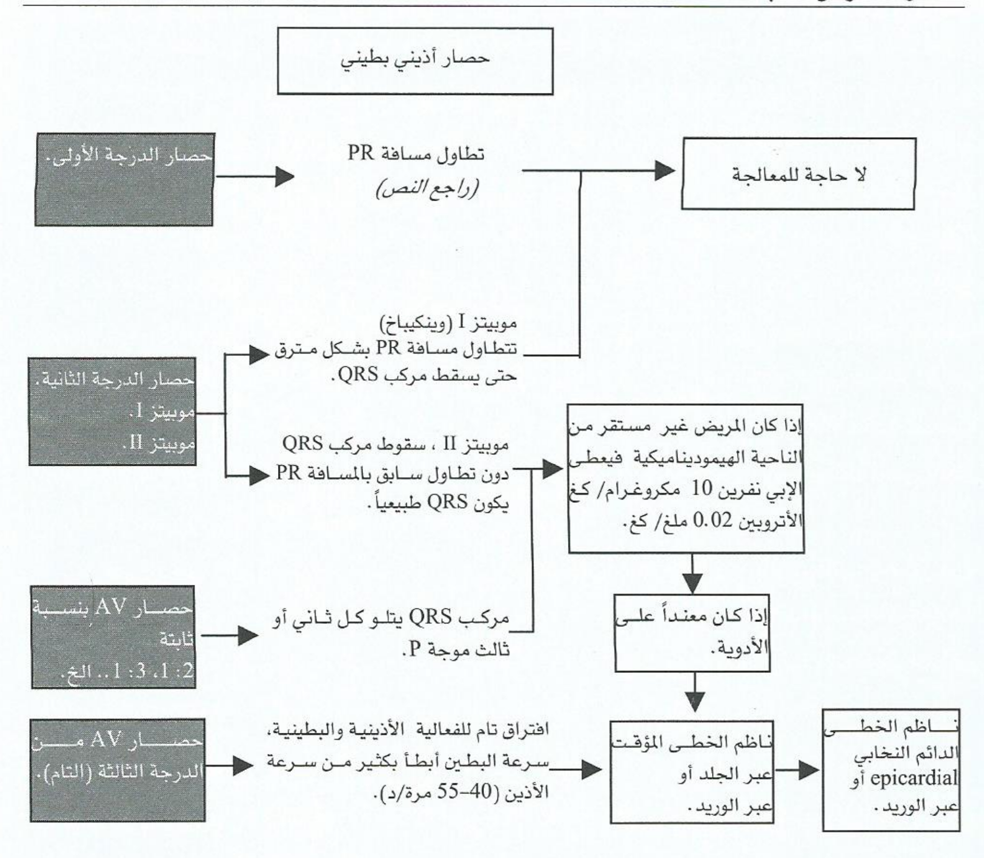
إذا كان الطفل المصاب بحصار القلب التام غير مستقر من الناحية الهيموديناميكية فإنه يمكن وضع ناظم الخطى عبر الجلد أو عبر الوريد في المرحلة الحادة، ثم يوضع ناظم خطى دائم وريدي أو نخابي Epicardial† لاحقاً. يتم تدبير حصار القلب من الدرجة الثالثة إما بالإنظام البطيني عند الطلب Ventricular Demand Pacing أو الإنظام الأذيني البطيني التتابعي AV Sequential Pacing. يظهر (الشكل 3-14) خوارزمية تدبير الحصار الأذيني البطيني.

---

† النخاب Epicardium هو الطبقة الحشوية الداخلية للتامور، تتوضع مباشرة على القلب.



الشكل 3-13: خوارزمية تدبير تباطؤ القلب الجيبي.



الشكل 3-14: خوارزمية تدبير الحصار الأذيني البطيني.

اضطرابات النظم التسرعية TACHYARRHYTHMIAS

تنشأ اضطرابات النظم التسرعية عن تشكل دفعات شاذة ناجمة عن التلقائية المعززة Ennanced أو عن دارة عودة الدخول Reentrant circuit. يكون شكل الـ QRS في تسرعات القلب ضيقة المركب Narrow-complex مشابهاً أو مطابقاً لما هو عليه الحال في النظم الجيبي الطبيعي. وهي تشمل معظم (لكن ليس كل) الـ SVTs (يكون الـ QRS عريضاً في بعض أشكال الـ SVTs). قد تكون تسرعات القلب ضيقة المركب ناجمة عن زيادة التلقائية أو عن دارة عودة الدخول. تشمل تسرعات القلب ضيقة المركب الناجمة عن زيادة التلقائية كلاً من تسرع القلب الجيبي وتسرع القلب الأذيني الهاجر وتسرع القلب الهاجر الوصلي والرجفان الأذيني. أما تسرعات القلب ضيقة المركب الناجمة عن آليات عودة الدخول Reentrant فتصنف إلى تسرعات القلب بعودة الدخول سوي المسار (ORT) orthodromic أو تسرعات القلب بعودة الدخول المعاكس للمسيرة Antidromic (ART). في الـ ORT ينتشر الـ SVT للأسفل إلى العقدة AV وللأعلى عبر تحويلة أو مجازة Bypass tract. ولما كان نزع

استقطاب البطينين يتم بطريقة طبيعية أسفل العقدة AV فإن مركب الـ QRS يكون ضيقاً. أما في الـ ART فإن الـ SVT تنتشر للأسفل عبر المجازة أو التحويلة وللأعلى إلى العقدة AV. ولما كان نزع استقطاب البطينين يتم أسفل سبيل المجازة وبأوقات مختلفة فإن الـ QRS يكون عريضاً. تشمل تسرعات القلب الأذينية البطينية ضيقة المركب التبادلية Reciprocating تسرع القلب بعودة الدخول في العقدة AV وتسرع القلب سوي المسار Orthodromic في متلازمة WPW (السبيل الإضافي لا يختفي على الـ ECG – قصر المسافة PR مع موجة دلتا)، وتسرع القلب التبادلي الأذيني البطيني سوي المسار (السبيل الإضافي يختفي Conceal على الـ ECG. المسافة PR طبيعية ولا توجد موجة دلتا). وتسرع القلب بعودة الدخول الجيبي الأذيني والرفرفة الأذينية. إن تسرعات القلب ضيقة المركب جيدة التحمل نسبياً في الحالة الحادة. يكون لدى المرضى المصابين بمتلازمة WPW دفعة تقدمية antegrade impulse تنتشر عبر كل من العقدة AV والسبيل الإضافي. تشمل الموجودات المميزة على الـ ECG قصر المسافة PR والموجة دلتا (الشكل 3-15).

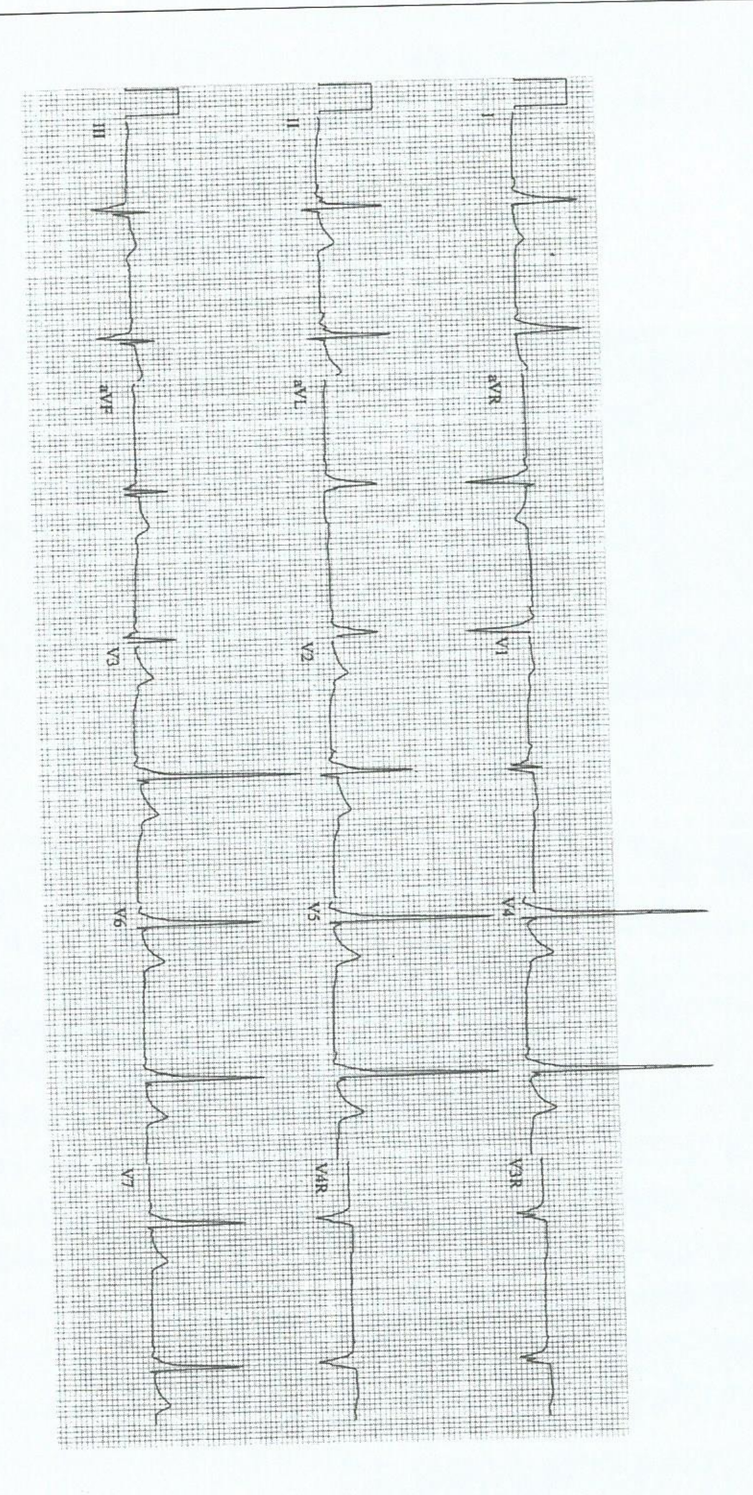
وعلى العكس فإن تسرعات القلب واسعة المركب تعرف بأنها تسرعات القلب التي يتجاوز فيها المركب QRS أكثر من 0.12 ثانية وهي حالة طبية إسعافية. تشمل تسرعات القلب واسعة المركب كلاً من تسرع القلب البطيني والرجفان البطيني ومتلازمة WPW مع تسرع القلب بعودة الدخول المعاكس للمسيرة Antidromic والـ SVT سوي المسار Orthodromic مع الزوغان Aberrancy.

■ **التشخيص التفريقي:**

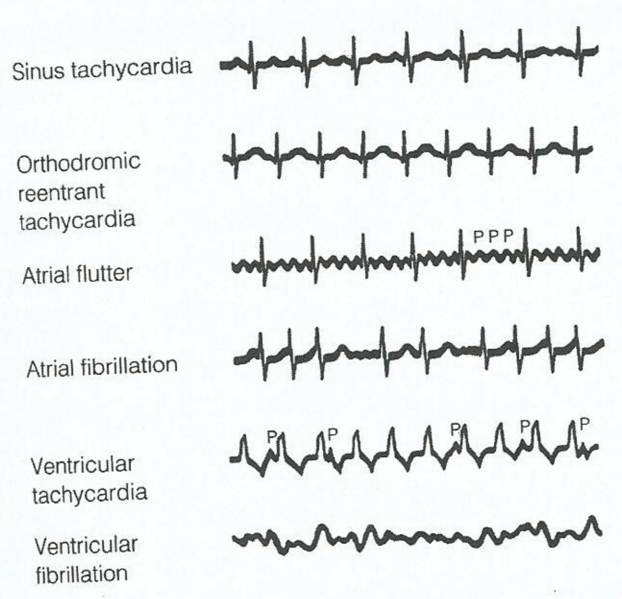
يظهر (الشكل 3-16) شريط النظم القلبي Rhythm strip في تسرعات القلب المختلفة. وتصنف أسباب اضطرابات النظم التسرعية إلى:

تسرعات القلب ضيقة المركب:

- *تسرع القلب الجيبي*: الحمى، الشدة، التجفاف، فقر الدم.
- *ORT (أشيع تسرع قلب غير جيبي SVT)*: تنجم معظم الحالات عن تسرع القلب بعودة الدخول في العقدة AV بسبب مجازة مختفية، متلازمة WPW، وتشوه إبشتاين (يترافق مع متلازمة WPW)، وتبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط -L.
- *الرفرفة الأذينية Atrial Flutter*: الجراحة الأذينية (D-TGA بعد إجراء عملية موستارد Mustard أو سيننغ Senning، ASD بعد عملية فونتان النصفية Hemi-fontan، فونتان). التهاب العضلة القلبية، المرض القلبي البنيوي مع توسع الأذين (تشوه إبشتاين، رتق مثلث الشرف، الداء القلبي الروماتويدي في الدسام التاجي)، قصور مثلث الشرف الشديد.
- *الرجفان الأذيني Atrial fibrillation*: أشيع ما يشاهد مع ضخامة الأذين الأيسر (الداء القلبي الروماتويدي في الدسام التاجي، VSD، وضع تحويلة Shunt ملطفة بين الدوران الجهازي والشريان الرئوي)، تشمل الأسباب الأخرى التي تؤدي إلى ضخامة أذينية يمنى أو ثنائية الجانب تشمل تشوه إبشتاين ومتلازمة WPW والتهاب العضلة القلبية.



الشكل 3-15: مخطط كهربية القلب في متلازمة وولف – باركنسون – وايت.



الشكل 3-16: اضطرابات النظم التسرعية.

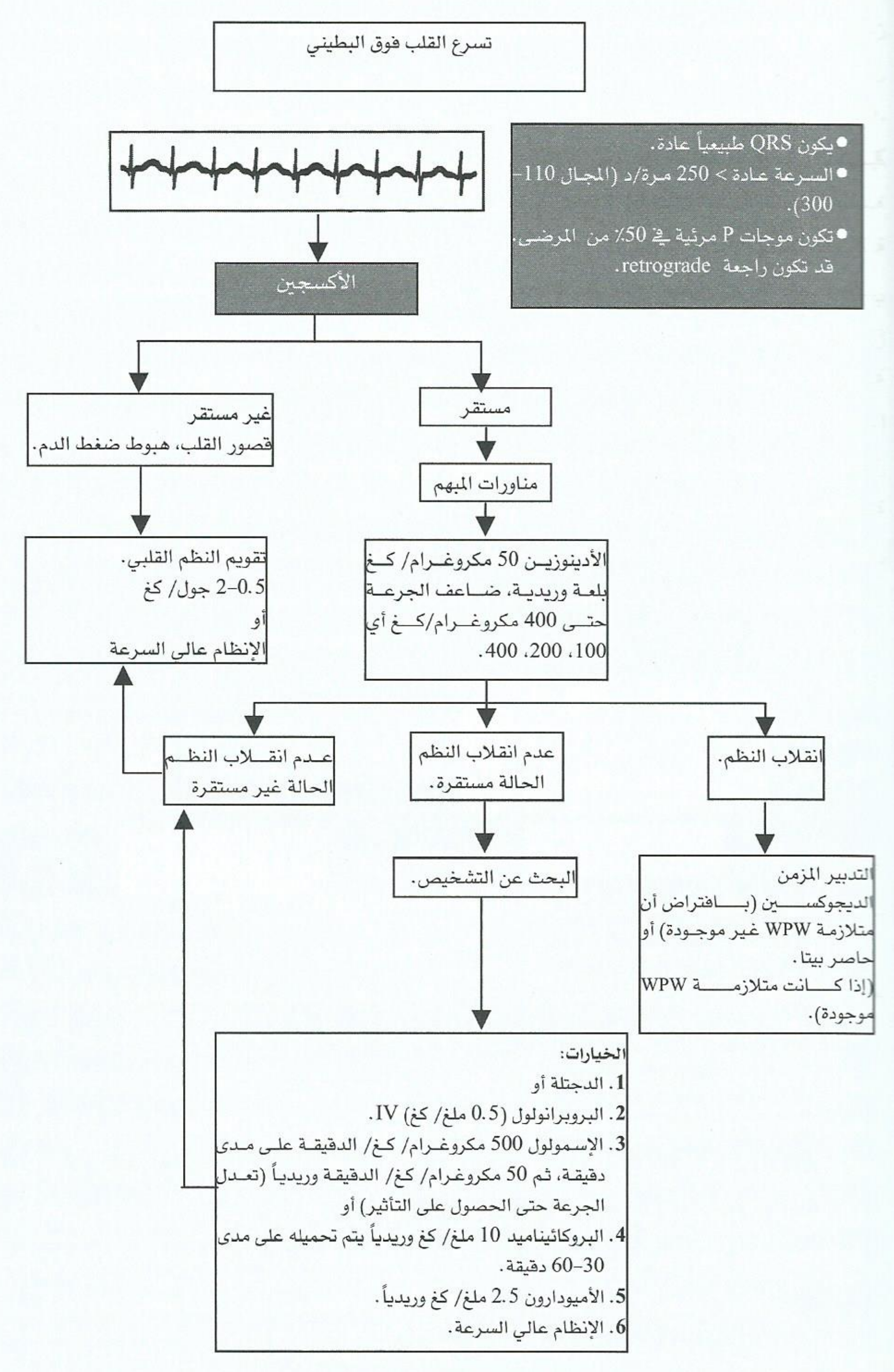
تسرعات القلب عريضة المركب:

- *تسرع القلب البطيني*: المرض القلبي الخلقي أو المكتسب المؤدي إلى التوسع البطيني أو الضخامة البطينية أو خط الخياطة البطينية، تناول الأدوية أو متلازمة WPW مع ART.
- *الرجفان البطيني Ventricular fibrillation*: هو النظم النهائي الذي يتطور بعد نقص الأكسجة أو الإقفار أو الأذية الكهربائية عالية الفولتاج. تشمل العوامل المؤهبة متلازمة WPW ومتلازمة QT الطويلة.

■ **المعالجة Treatmen:**

تسرع القلب ضيق المركب:

تشمل معالجة تسرع القلب الجيبي إصلاح السبب المستبطن لتسرع القلب – يظهر (الشكل 3-17) الخطوط العامة لخوارزمية تدبير تسرع القلب فوق البطيني. إن معالجة تسرع القلب ضيق المركب المستقر تترقى من مناورات المبهم إلى المعالجة الدوائية إلى تقويم النظم القلبي بالصدمة الكهربائية Cardioversion. تعزز مناورات المبهم المقوية المبهمية لإبطاء النقل في العقدة الأذينية البطينية وتؤدي غالباً إلى إنهاء اضطراب النظم. تزداد مقوية المبهم عند الرضع عن طريق تطبيق الثلج على الوجه، وعند الأولاد الأكبر من خلال تمسيد السباتي، ويجب التأكد من المحافظة على الطريق الهوائي عند الرضيع مفتوحاً عند تطبيق الثلج على الوجه.



الشكل 3-17: خوارزمية تدبير تسرع القلب فوق البطيني.

إذا كانت المناورات المبهمية غير فعالة في تسرع القلب ضيق المركب المستقر يعطى الأدينوزين Adenosine لحصار العقدة الـ AV وكسر الـ SVT بعودة الدخول. إن الـ SVT بعودة الدخول الذي تتضمن دارته العقدة AV (تسرع القلب بعودة الدخول في العقدة AV، متلازمة WPW النمط ORT، ORT نمط المجازة المختفية) أكثر ميلاً للاستجابة على إعطاء الأدينوزين. إن الأدينوزين غير فعال في تسرع القلب ضيق المركب الذي ينجم عن زيادة التلقائية أو آلية عودة الدخول التي لا تشمل العقدة AV (تسرع القلب الجيبي، تسرع القلب الأذيني الهاجر، تسرع القلب الهاجر الوصلي، الرفرفة الأذينية، تسرع القلب بعودة الدخول الأذيني الجيبي). إذا أعاد الأدينوزين الطفل إلى النظم الجيبي الطبيعي ولم يكن هناك اشتباه بمتلازمة WPW (لا تشاهد موجة دلتا بعد تحويل Conversion تسرع القلب) فيمكن البدء بالديجوكسين عند الطفل لإنقاص خطر الحوادث المستقبلية. إذا أظهرت المعالجة بالأدينوزين وجود متلازمة WPW (قصر المسافة PR مع ملاحظة موجة دلتا بعد تحويل تسرع القلب) فيجب استخدام حاصر بيتا لأن استخدام الديجوكسين عند مرضى متلازمة WPW يمكن أن يبطئ النقل عبر العقدة AV مما يؤدي إلى زوال استقطاب تفضيلي أسفل السبيل الإضافي بطريقة معاكسة للمسيرة. وقد يؤدي هذا النقل المعاكس للمسيرة إلى رجفان بطيني إذا كان الرجفان الأذيني أو بعض اضطرابات النظم الأذينية السريعة الأخرى موجودة. قد تشمل معالجة الرفرفة الأذينية إذا كان المريض مستقراً من الناحية الهيموديناميكية إعطاء الديجوكسين أو حاصرات بيتا أو البروكائيناميد أو الأميودارون أو السوتالول أو اشراك الكينيدين/ الديجوكسين. يجب عند محاولة قلب الرفرفة الأذينية دوائياً تحميل المريض بالديجوكسين قبل إعطاء البروكائيناميد لأن للبروكائيناميد فعالية حالة للمبهم Vagolytic activity قد تزيد بشكل غير مرغوب سرعة البطين وتسبب تدهوراً حاداً في الحالة الهيموديناميكية.

إذا كان الرجفان الأذيني موجوداً لأكثر من عدة أيام فمن الضروري إعطاء مضاد التخثر قبل قلب النظم لإنقاص خطر الانصمام Embolization بالجلطات داخل الأذين المحتملة. ومن البدائل عن مضاد التخثر استخدام تخطيط الصدى القلبي عبر المري لتقييم القلب بحثاً عن الجلطات Clots. فإذا لم تشاهد أي جلطات فيمكن إجراء قلب النظم القلبي، ومع ذلك يكون خطر حدوث الانصمام الخثاري أعلى بشكل خفيف نسبة للمعالجة المضادة للخثار.

إن الكينيدين أو البروكائيناميد أو الأميودارون يمكن أن يكونوا فعالين في القلب الدوائي Pharmacologic conversion للرجفان الأذيني وإن الكينيدين والبروكائيناميد من أدوية الصيانة طويلة الأمد الجيدة. إن تقويم النظم القلبي المتزامن يقلب معظم الحالات إلى النظم الجيبي. إذا كان تسرع القلب ضيق المركب غير المستقر موجوداً والمريض لديه قصور قلب احتقاني أو هبوط توتر شرياني فيستطب اللجوء إلى تقويم النظم القلبي أو الإنظام عالي السرعة Overdrive pacing عبر المري. إن تقويم النظم القلبي المتزامن مطلوب لتجنب التطور غير المقصود للرجفان البطيني.

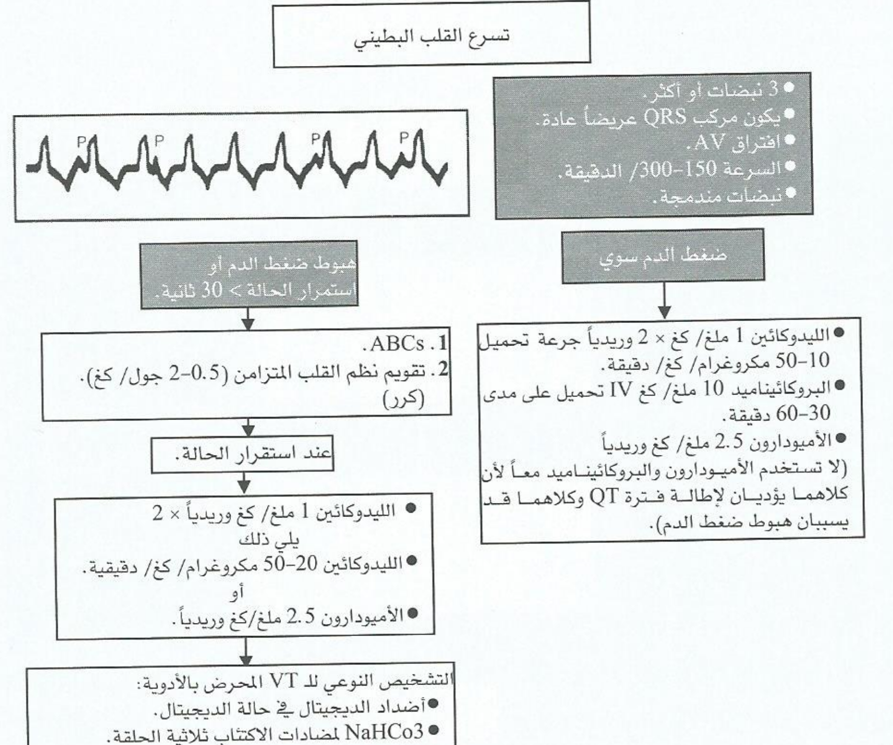
يمكن تدبير معظم حالات الـ SVT المزمنة باستثناء الرجفان الأذيني بالاجتثاث عن طريق الأمواج الراديوية Radiofrequency ablation.

تسرع القلب عريض المركب Wide – Complex Tachycardia:

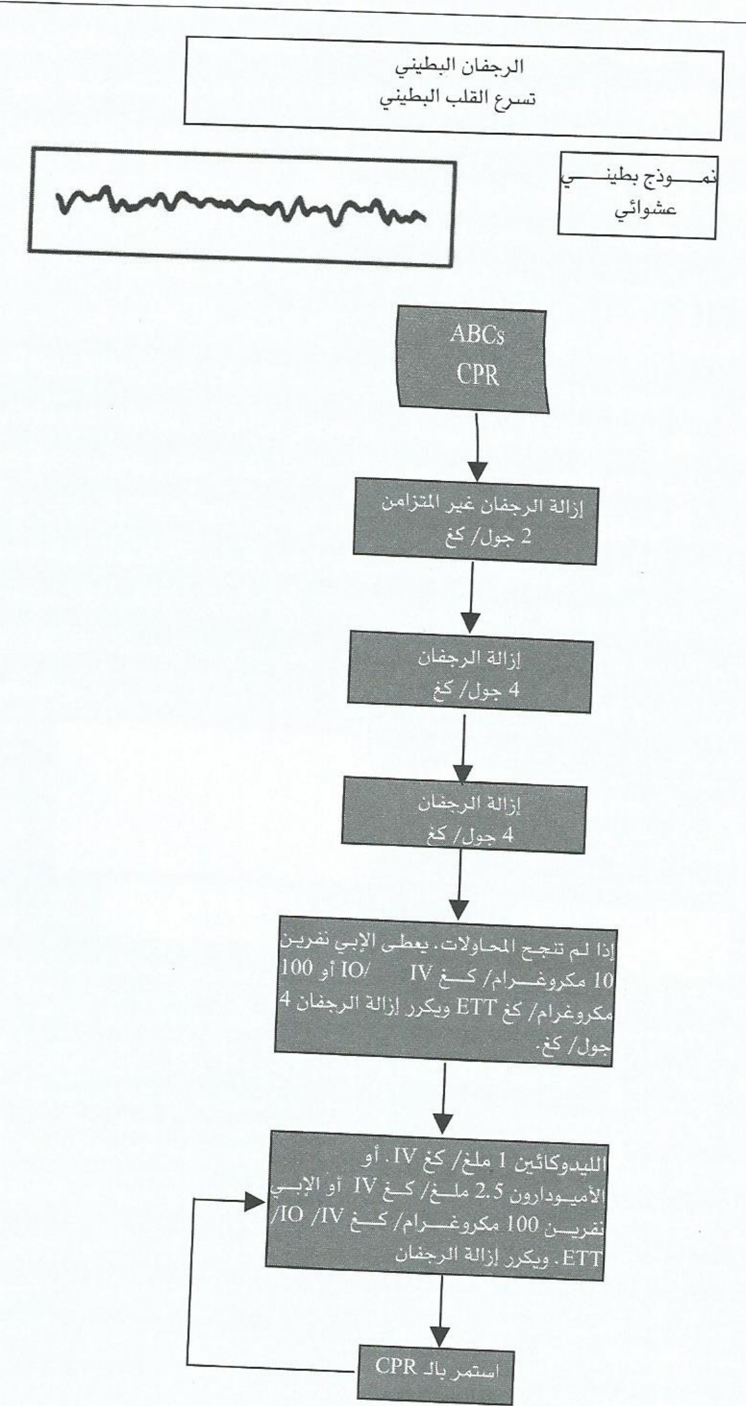
يجب معالجة تسرع القلب البطيني عريض المركب الناجم عن متلازمة WPW مع النقل المعاكس للمسيرة Antidromic أو SVT سوي المسار Orthodromic مع الزوغان Aberrancy كما لو أن المريض لديه تسرع قلب بطيني. أما المرضى غير المستجيبين أو المرضى المصابين بهبوط ضغط الدم فيجب معالجتهم مباشرة بالإنعاش القلبي الرئوي وتقويم النظم القلبي المتزامن. وبعد عملية تقويم النظم يمكن المحافظة على النظم الجيبي بواسطة الليدوكائين أو الأميودارون الوريدي. يمكن معالجة المرضى الذين لديهم توتر شرياني طبيعي مع تسرع قلب بطيني حاد بالليدوكائين الوريدي أو الأميودارون في محاولة لإصلاح اضطراب النظم دون اللجوء لتقويم النظم القلبي.

يجب عند الأطفال المصابين بالرجفان البطيني إجراء الـ CPR كما يجب إزالة الرجفان لديهم بواسطة تقويم النظم القلبي غير المتزامن. إن إعطاء الإبي نفرين قد يحول الرجفان الناعم إلى رجفان خشن مما يسمح بإزالة الرجفان بشكل ناجح. يظهر (الشكلان 3-18 و3-19) على التوالي خوارزمية تدبير تسرع القلب البطيني وخوارزمية تدبير الرجفان البطيني / تسرع القلب البطيني اللانبضي.

يمكن تدبير العديد من حالات تسرع القلب البطيني المزمن بالاجتثاث بالأمواج الراديوية Radiofrequency.



الشكل 3-18: خوارزمية تدبير تسرع القلب البطيني.



الشكل 3-19: خوارزمية تدبير الرجفان البطيني. IO: داخل العظم. ETT: عبر الأنبوب الرغامي.

نقاط رئيسة 4.3

1. تميل اضطرابات النظم التباطؤية مع مركبات QRS عريضة لأن تكون نظماً هارباً من حزمة هيس أو جهاز بوركنجي (النظم البطيني الذاتي Idioventricular rhythm) وهي ذات خطورة عالية للتطور باتجاه حصار القلب التام.

2. يحتاج كل من تباطؤ القلب الجيبي العرضي وحصار القلب الدرجة الثانية (موبيتز النمط II والحصار AV ذو النسبة الثابتة) وحصار القلب الدرجة الثالثة إلى الإنظام Pacing.

3. تميل تسرعات القلب ضيقة المركب لأن تكون جيدة التحمل في الحالة الحادة في حين تعتبر تسرعات القلب عريضة المركب حالة طبية إسعافية.

4. يعالج تسرع القلب عريض المركب الناجم عن تسرع القلب فوق البطيني SVT (متلازمة WPW مع تسرع القلب بعودة الدخول المعاكس للمسيرة ART أو SVT مع الزوغان Aberrancy) كما لو أن المريض لديه تسرع قلب بطيني.

5. عند معالجة SVT يجب نفي متلازمة WPW لأن معالجة SVT المترافق مع WPW تختلف عن معالجة الـ SVT غير المترافق مع WPW.

* * *

Chapter

4

التطور
Development

DEVELOPMENTAL MILESTONES المعالم التطورية

يحدث كل من التطور العصبي والفكري (الذهني Intellectual) والجسدي عند الرضع والأطفال بطريقة مرتبة ومتسلسلة. يظهر (الجدول 4-1) التطور الطبيعي للمعالم التطورية. تقسم المعلومات إلى مجموعات فرعية هي الحركات الكبيرة Gross motor والحركات البصرية (أو التكيف الحركي الدقيق) واللغة والمعالم الاجتماعية.

إن أشيع الفحوص المسحية التطورية المستخدمة من قبل أطباء الأطفال هي الفحص المسحي التطوري لدينفر II (Denver II) واختبار التكيف السريري Clinical Adaptive Test (CAT)/ سلم المعالم التطورية السمعية واللغوية السريري CLAMS. يقيّم دينفر II الأطفال من 0 إلى 6 سنوات ويقسم مجرى التطور إلى الحركات الكبيرة والحركات الدقيقة – التكيفية واللغة والمعالم الاجتماعية – الشخصية. أما الـ CAT فيقيم حل المشاكل والقدرة البصرية الحركية، في حين يقيم الـ CLAMS تطور اللغة من الولادة حتى عمر 36 شهراً.

قد لا تتقدم عملية التطور في بعض الأحيان بشكل مناسب. ويمكن تقسيم التطور غير الطبيعي إلى تأخر التطور والافتراق (التفارق) Dissociation والانحراف deviancy. يدل تأخر التطور Developmental Delay على الأداء الذي يكون تحت الوسطي بشكل هام بالنسبة لمهارة معينة. إن حاصل التطور Developmental Quotient (DQ) دون الـ 70 يعتبر تأخراً بالتطور. يشير الـ DQ إلى سرعة التطور عند الطفل: DQ = (العمر التطوري ÷ العمر الزمني) × 100

الجدول 4-1: المعالم التطورية الرئيسة عند الطفل.

العمر	الحركات الكبيرة	الحركات الصغيرة البصرية	اللغة	التطور الاجتماعي
1 شهر:	يرفع رأسه بشكل خفيف من وضعية الاضطجاع البطني.	يتابع بعينيه إلى الخط المتوسط فقط. إطباق Grasp محكم.	يتنبه / يجفل للصوت.	يثبت على الوجه.
2 شهر:	–	–	يستجيب بالابتسام.	يميز الوالدة.
3 شهور:	يرفع رأسه بشكل ثابت.	يفتح يديه عند الراحة.	يكاغي Coo.	يصل إلى الأشياء أو الأشخاص المعروفين.
4-5 شهور:	يقلب من الأمام للخلف، ومن الخلف للأمام، يجلس جيداً بالمساعدة.	يمسك بكلتا اليدين معاً.	يتوجه للصوت.	يستمتع بمراقبة محيطه.
6 شهور:	يجلس جيداً دون مساعدة.	ينقل من يد لأخرى، يصل للأشياء بإحدى اليدين.	كلام غير مفهوم babble.	يميز الغرباء.
9 شهور:	يزحف، يتجول cruise، يسحب نفسه للوقوف.	يستخدم قبضة الكماشة، يتناول finger-feeds**.	يبدأ باستخدام دادا / ماما، يفهم كلمة لا.	يلعب لعبة Pat-a-cake*.
12 شهراً:	يمشي لوحده.	يرمي، يترك الأشياء.	1-8 كلمات عدا دادا / ماما، يستجيب للأوامر من مرحلة واحدة.	يقلد، يأتي عند مناداته، يتعاون عند إلباسه.
15 شهراً:	يمشي للخلف، يزحف صعوداً على الدرج.	يبني برجاً من مكعبين. يخربش.	–	–
18 شهراً:	يركض.	يطعم نفسه (messily) بالملعقة.	يشير إلى أجزاء الجسم عندما يطلب منه.	يلعب حول الأطفال الآخرين (وليس معهم).
24 شهراً:	يصعد ويهبط الدرج بشكل جيد.	يخلع ملابسه. يبني برجاً من 5 مكعبات.	يفهم الأوامر المكونة من مرحلتين، يفهم الغرباء نصف كلامه. يجمع كلمتين مع بعضهما.	اللعب المتوازي Parallel Play (يلعب بشكل غير تفاعلي، يقلد ما يفعله الآخرون)
3 سنوات:	دراجة ثلاثية العجلات. يرمي الكرة من فوق رأسه.	يرسم دائرة.	جملة من 3 كلمات، استخدام مناسب للضمائر، استخدام الجمع والضمائر والزمن الماضي، يعرف اسمه الأول والأخير، يفهم الغرباء ثلاثة أرباع كلامه.	اللعب الجماعي، المشاركة.
4 سنوات:	يبدل قدميه عند نزول الدرج، يقفز.	يمسك الكرة، يلبس نفسه.	يعرف الألوان. 100٪ من كلامه مفهوم وواضح.	اللعب التخيلي.
5 سنوات:	–	يربط حذاءه.	يكتب اسمه الأول.	يلعب الألعاب الجماعية، يفهم القواعد ويستجيب لها.

* لعبة Pat-a-cake هي لعبة أطفال يتم فيها تصفيق اليدين في الوقت الذي يتم فيه إنشاد أغاني خاصة بالأطفال.

** Finger-feeds هي الأطعمة المهيئة للالتقاط بالأصابع وتناولها.

يشير الافتراق التطوري Developmental Dissociation إلى الاختلاف الفعلي في سرعة التطور بين مهارتين تطوريتين. ومثال على ذلك الافتراق بين تطور الحركات الكبيرة والتطور اللغوي عند طفل مصاب بتخلف عقلي معزول (يكون تطور الحركات الكبيرة لديه طبيعياً). أما الانحراف التطوري Developmental Deviancy فيشير إلى التطور غير التسلسلي ضمن منطقة معينة من التطور. على سبيل المثال يعتبر تطور تفضيل استخدام اليد بعمر 12 شهراً انحرافاً عن التسلسل الطبيعي وقد يدل على شذوذ في اليد الأخرى.

إن اللغة أفضل مشعر للأداء الفكري المستقبلي. يقسم تطور اللغة إلى منحيين هما اللغة الاستقبالية Receptive واللغة التعبيرية Expressive وكل منهما يحدد DQ مختلفاً.

يحتاج الرضع الخدج إلى معايير معدلة حسب العمر عند تقييم التحصيل التطوري لديهم. ويجب حتى عمر السنتين تعديل العمر الزمني حسب العمر الحملي عند الولادة، على سبيل المثال يجب أن يكون الرضيع بعمر 9 شهور (الذي ولد بسن حملي 28 أسبوعاً) قادراً على القيام بالمهارات المناسبة لعمر 6 شهور.

تمت تغطية التطور الجنسي في الفصل 21.

تأخر التطور DEVELOPMENTAL DELAY

التخلف العقلي MENTAL RETARDATION

يعرف التخلف العقلي في الدليل التشخيصي والإحصائي للاضطرابات العقلية – الطبعة الرابعة (DSM-IV) بأنه يشمل (a) الحاصل الذكائي IQ الذي يعادل 70 أو أقل. (b) البداية قبل عمر 18 سنة و (c) الضعف الوظيفي في الأداء التكيفي (في اثنين على الأقل من هذه المجالات: التواصل Communication، الاعتناء بالذات، العيش في المنزل، المهارات الاجتماعية/ المهارات بين الأشخاص Interpersonal، استخدام موارد المجتمع، التوجه الذاتي Self-direction، المهارات الأكاديمية، العمل، الصحة، وقت الفراغ Leisure، السلامة).

يشير الـ IQ بين 50-55 إلى 70 إلى تخلف عقلي خفيف Mild، ويدل الـ IQ بين 35-40 إلى 50-55 على تخلف عقلي معتدل الشدة Moderate، في حين يدل الـ IQ بين 20-25 إلى 35-40 على التخلف العقلي الشديد Severe. أما الـ IQ دون 20-25 فيشير إلى التخلف العقلي العميق Profound. (ملاحظة إن الطريقة البديلة لتصنيف التخلف العقلي التي تعتمد على مستويات الدعم الذي يحتاجه الطفل قد أثبتت أنها أقل فائدة سريرياً).

تصنف الغالبية العظمى من المرضى المصابين (85٪) ضمن المجال الخفيف. إن التخلف العقلي الشديد بيولوجية المنشأ (وراثية، عصبية، استقلابية). أشيع اختبارات الـ IQ استخداماً عند الأطفال هي سلم ويشسلير Wechsler (الخاص بسن ما قبل المدرسة، والخاص بسن المدرسة) وسلم

ستانفورد-بينت Stanford-Binet (سن المدرسة). قد يلفت التخلف العقلي نظر طبيب الأطفال عندما يبدي الطفل تأخراً بالتطور في واحد أو أكثر من مجالات التطور. توجد أحياناً مظاهر تشوهية تقترح متلازمة معينة (متلازمة داون Down، متلازمة الصبغي الهش X). قد تكون الفحوص المخبرية مفيدة عندما يشتبه بالسبب الوراثي ويرغب الأهل بمزيد من الأطفال. إن الحالات المرضية المرافقة (الشلل الدماغي، اضطرابات السلوك، الاختلاجات) شائعة وقد تكون نوعية لمتلازمة معينة. تكون المعالجة متعددة الاختصاصات Interdisciplinary وداعمة ونوعية للأعراض، وتهدف إلى الاستفادة القصوى من الوظيفة وتحسين جودة الحياة.

تأخر الكلام واللغة SPEECH AND LANGUAGE DELAY

إن قدرتنا على الكلام تؤثر على قدرتنا على التواصل مع الآخرين وتطوير العلاقات الاجتماعية. ويعتبر تأخر أو صعوبة الكلام أشيع شأن تطوري عند الأهل. يكون لدى 15٪ من الأطفال قبل سن المدرسة درجة معينة من تأخر اللغة في وقت من الأوقات. ولكن تأخر الكلام المستمر الذي يؤثر بشكل هام على قدرة الطفل على التواصل هو الذي يعتبر اضطراباً في الكلام. وفي العديد من الحالات لا يوجد شذوذ بيولوجي مستبطن (متلازمة وراثية، مرض عضلي عصبي) يفسر الاضطراب.

تنجم اضطرابات اللغة Language disorders عن عدم القدرة على فهم أو اكتساب المفردات Vocabulary أو القواعد اللغوية أو أنماط المحادثة اللغوية. تشمل اضطرابات الكلام Speech disorders صعوبة إنتاج أصوات الكلام ونظم Rhythm الكلام. أما اضطرابات الصوت Phonetic disorders فهي مشاكل تلفظ اللغة Articulation. إن اضطرابات الكلام والتصويت اضطرابات تعبيرية، في حين قد تؤثر اضطرابات اللغة عن كل من المهارات اللغوية التعبيرية والاستقبالية.

يصف مصطلح عدم الطلاقة Disfluency تقطع جريان الكلام. يحدث عدم الطلاقة التطوري عند العديد من الأطفال قبل سن المدرسة، ويشفى بحلول عمر 4 سنوات، وهو ليس مرضياً. يتميز عدم الطلاقة الحقيقي (التأتأة Stuttering) بعلامات التوتر والمشقة عند التكلم وتكرار أو انقطاع الكلام التام والضعف الهام في القدرة على التواصل.

يعتبر قلق الأهل مشعراً جيداً للحاجة للمزيد من إجراءات التشخيص. ولأن العديد من الأطفال الصغار يشعرون بالانزعاج من إظهار كلامهم أمام الغرباء فإن القصة يجب أن تركز على تمييز Discerniny نوعية ومقدار الكلام عند الطفل. يجب عند أي طفل يشتبه لديه بتأخر اللغة إجراء تقييم سمعي كامل. (ملاحظة: إن أشيع سبب لفقد السمع الخفيف إلى المعتدل عند الطفل الصغير هو التهاب الأذن الوسطى المزمن مع الانصباب) ويجب أن يلي ذلك التحويل إلى أخصائي بباثولوجيا الكلام لإجراء المزيد من إجراءات التشخيص والمعالجة (إذا كانت مستطبة). يمكن أن تؤدي المعالجة الباكرة والمركزة إلى تحسن هام في مهارات التواصل مع الوقت.

الاختلافات في الأنماط التطورية

VARIATIONS IN DEVELOPMENTAL PATTERNS

اضطراب نقص الانتباه ـ فرط النشاط

(ADHD) ATTENTION DEFICIT HYPERACTIVITY DISORDER

إن الـ ADHD متلازمة تتكون من الشرود (عدم الانتباه) Inattention وفرط النشاط Hyperactivity والاندفاع Impulsivity إلى درجة يصبح معها السلوك سيئ التلاؤم Maladaptive وغير متوافق مع المرحلة التطورية للطفل. يمكن أن توجد الـ ADHD عند 5٪ من الفتيات و10٪ من الذكور في المدارس الابتدائية. يتأثر الأداء المدرسي والعلاقات مع الأقران بشكل خاص ويكون هؤلاء المرضى معرضين لخطر تطور عدم احترام الذات Low self-esteem. وإن 70٪ من هؤلاء المصابين بالـ ADHD في الطفولة تستمر لديهم الأعراض إلى الكهولة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يحدث اضطراب نقص الانتباه (ADD) دون وجود فرط النشاط. ويكون عدم الانتباه (الشرود) هو المكونة الرئيسة. يشخص هؤلاء الأطفال بشكل متأخر حتى سنوات المدرسة المتوسطة والثانوية مقارنة مع الأطفال المصابين بالـ ADHD.

■ التظاهرات السريرية:

يجب من أجل تشخيص الـ ADHD أن يحقق الطفل المعايير المذكورة في الـ DSM-IV (الجدول 4-2). يحتاج تشخيص الـ ADHD إلى الوجود المستمر لعدم الانتباه Inattention وفرط النشاط والاندفاع في البيئات المختلفة (مثلاً في المدرسة وفي البيت)، كما يجب أن توجد الأعراض لمدة 6 شهور على الأقل وعادة ما توجد بحدود عمر 7 سنوات. ومع ذلك فإن علامات الـ ADHD قد تخف في الأماكن التي تعطى تعزيزاً مباشراً أو الأماكن الجديدة على الطفل أو الأماكن المراقبة بشكل جيد، ولذلك قد لا يظهر الطفل أي من علامات الـ ADHD عندما يكون في عيادة طبيب الأطفال.

■ التقييم:

يجب على الطبيب من أجل تقييم الطفل المشتبه إصابته بالـ ADHD أن يعتمد على المعلومات المأخوذة من الوالدين والمعلمين. تتوافر أنظمة تقييم مختلفة (حسب عمر المريض) للاستخدام من قبل المعلم والأهل. وإن ميزان تقييم المعلم والوالدين لكونير Conner هو الأشيع استخداماً عند الأطفال في سن المدرسة. يجب إجراء فحص سريري شامل ولكن يكون كل من الفحص العصبي والجسدي والحسي ضمن الحدود الطبيعية عادة.

■ **التدبير Management:**

تهدف المعالجة إلى إنقاص الأعراض طيلة اليوم، ويحتاج برنامج معالجة الـ ADHD إلى مقاربة متعددة الاختصاصات. يجب أن يكون الدعم العاطفي متوفراً للمريض ووالديه. ويجب تطوير برنامج تدبير سلوكي لمساعدة كلاً من الأهل والمعلمين بالتدريب على ضبط النفس، كما لابد من تأمين الاحتياجات الأكاديمية للمريض. يحدث لدى نسبة من الأطفال المصابين بالـ ADHD تصل إلى 25٪ إعاقة تعليمية. إن الحالات المرضية المرافقة شائعة وقد تشمل المشاكل العدوانية واضطراب المعارضة الجريئة Oppositional Defiant Disorder ومشاكل التواصل واضطرابات المزاج.

أثبتت المعالجات الدوائية أنها تتفوق على تعديل السلوك لوحده. إن المنبهات النفسية Psycho-Stimulants (تشمل الميثيل فينيدات Methylphenidate والديكستروأمفيتامين Dextroamphetamine) وأملاح الأمفيتامين المختلطة (Adderall) لها تاريخ طويل من الاستخدام، وكلها مصنفة كمواد مراقبة Controlled*. تعمل هذه الأدوية عن طريق زيادة توافر الدوبامين والنور إبي نفرين في الجهاز العصبي المركزي CNS. تشمل التأثيرات الجانبية كلاً من الأرق Insomnia والقمه وقد تتطور أحياناً العرات Tics وخلل الحركة Dyskinesia أحياناً. وإن موافقة هيئة الدواء والغذاء FDA مؤخراً على استخدام الأتوموكسيتين Atomoxetine في معالجة الـ ADHD عند الأطفال قد أدى ذلك إلى زيادة استخدام هذا الدواء غير المنبه. إن الأتوموكسيتين (Strattera) مثبط نوعي جداً لعود التقاط النورابي نفرين مع نسبة حدوث منخفضة للتأثيرات الجانبية ونقص احتمال سوء الاستخدام Abuse. يجب عدم إعطاء المعالجة الدوائية لوحدها ويستحق المريض ولو مرة واحدة في السنة تجربة إيقاف الأدوية.

اضطراب التطور الشامل

(PDD) PERVASIVE DEVELOPMENTAL DISORDER

يمثل الـ PDD طيفاً من الإعاقات التطورية المزمنة غير المترقية تشمل ضعف في التفاعل الاجتماعي والتواصل والسلوك. يبين (الجدول 3-4) معايير الـ DSM-IV. يعتبر التوحد Autism شكلاً من الـ PDD كذلك الحال مع متلازمة أسبرجير Asperger. يشاهد الـ PDD عند 2-6 أطفال من كل 1000 طفل وهو أشيع بأربع مرات عند الذكور. يتظاهر معظم الأطفال بعمر 18 شهراً حتى عمر 3 سنوات لكن الأعراض قد توجد منذ مرحلة الرضاعة (ضعف التعلق Attachment). لا يوجد سبب مستبطن وحيد معروف.

لم تظهر الدراسات الوبائية طويلة الأمد علاقة بين لقاح الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية (MMR) أو التيميروسال Thimerosal (مادة حافظة موجودة في بعض اللقاحات) وتطور التوحد.

* المواد المراقبة Controlled substances: أي مجموعة من أدوية الإدمان أو الأدوية المبدلة للسلوك مثل الهيروئين أو الكوكائين التي يقيد استخدامها قانونياً.

■ **التظاهرات السريرية:**

يكون لدى الأطفال المصابين بالتوحد تأخر هام في اللغة مع اضطرابات التواصل ومشاكل في العلاقات الاجتماعية. كما يكون لديهم تواصل عيني محدود، وهم لا يقومون بالتواصل المتبادل، كما أنهم لا يشتركون في اللعب. يبدي هؤلاء الأطفال عادة أنماطاً سلوكية نمطية و/ أو متكررة وقد يكون لديهم ارتباط أو افتتان Fascination بأشياء غير معتادة. يكون لدى الأطفال المصابين بالـ PDD-NOS (غير محددة Not otherwise specified) تمزقاً أقل شدة في العلاقات الاجتماعية والتواصل والسلوك. ويشار للـ PDD-NOS في الأدب الطبي بالتوحد دون العتبة Subthreshold autism. تتميز متلازمة أسبيرجير بصعوبة تشكيل العلاقات و/ أو التقرب للآخرين وتطور اهتمام شديد في مواضيع نوعية جداً (الديناصورات، المومياءات المصرية القديمة). ورغم أن الأشخاص المصابين بمتلازمة أسبرجير ليس لديهم اضطراب واضح في اللغة فإنهم لا ينتبهون للتلميحات غير اللفظية ولا يفهمون الأشكال المختصرة من اللغة مثل الاستعارات والتهكم. يريد الأطفال المصابون بمتلازمة أسبرجير عادة تشكيل صداقات لكن قدرتهم على تمييز التلميحات الاجتماعية الدقيقة يجعل ذلك صعباً.

■ **التدبير Management:**

لا توجد معالجة دوائية متوفرة للـ PDD. يستفيد بعض الأطفال من الدواء المخصص للأعراض النوعية مثل القلق وفرط النشاط والاندفاع Impulsivity وسلوكيات المواظبة. تشمل المعالجة العلاج السلوكي وتحسين التواصل وإعطاء الدعم الوالدي (ملاحظة: يدرس حالياً التعديل القوتي وإعطاء المكملات Supplement وتسريب السيكرتين والأدوية [المضادات الحيوية، الغلوبولين المناعي الوريدي، الخلب Chelation] لكن كل ذلك لم يثبت أي فعالية) والواضح أن الكشف الباكر والمداخلة قد أديا إلى نتائج سريرية أفضل. إن أفضل مشعر إنذاري للنجاح المستقبلي هو مدى التطور اللغوي الموجود خلال سنوات ما قبل المدرسة.

نقاط رئيسة 1.4

1. يحسب حاصل التطور DQ كمايلي:
DQ = (العمر التطوري ÷ العمر الزمني) × 100.
2. إن اللغة أفضل مشعر للأداء الفكري المستقبلي.
3. يجب حتى عمر السنتين تعديل العمر الزمني للطفل حسب سن الحمل عند الولادة.
4. يستخدم سلم ويشسلر Wechsler قبل سن المدرسة لتقييم حاصل الذكاء IQ عند الأطفال قبل سن المدرسة.
5. قد يكون عدم الطلاقة تطورياً عند الأطفال بعمر 3-4 سنوات. وإن عدم الطلاقة المترافق مع التوتر والمشقة و/ أو حصار الكلمات التام أو الذي يحد بشكل شديد من التواصل يجب أن يعتبر عدم طلاقة حقيقياً (Stuttering) ويحتاج إلى التحويل إلى اختصاصي بمعالجة النطق.
6. يجب تحويل أي طفل يشتبه بإصابته باضطراب الكلام أو اللغة من أجل التقييم السمعي الكامل.

الجدول 4-2: المعايير التشخيصية لاضطراب فرط النشاط – نقص الانتباه.

❑ ***أعراض عدم الانتباه:***

- الفشل بالانتباه للتفاصيل.
- صعوبة إتمام المهام.
- صعوبة تنظيم النشاطات.
- تجنب النشاطات التي تحتاج إلى جهد عقلي ثابت.
- سهولة التلهي بالمؤثرات الخارجية.
- كثرة النسيان في النشاطات اليومية.

❑ ***أعراض فرط النشاط:***

- التململ والتضايق الشديد Fidgets and Squirms.
- عدم القدرة على البقاء في المكان.
- مشاعر التململ.
- عدم القدرة على الاستمتاع بالنشاطات بشكل هادئ.
- الكلام بشدة.

❑ ***أعراض الاندفاع Impulsivity:***

- صعوبة انتظار الدور.
- مقاطعة الآخرين.

ملاحظة: يجب أن توجد هذه الأعراض في مكانين أو أكثر وتؤدي إلى ضعف الأداء. إضافة لذلك يجب أن توجد الأعراض قبل وصول الطفل لعمر 7 سنوات.

الجدول 4-3: المعايير التشخيصية للاضطراب التطوري الشامل.

❑ ***ضعف العلاقات الاجتماعية:***

- الافتقاد للسلوكيات غير اللفظية.
- الافتقاد للعلاقات مع أقرانه.
- عدم إظهار الاستمتاع.
- الافتقاد لتبادل المشاعر.

❑ ***ضعف في التواصل:***

- تأخر تطور اللغة.
- عدم القدرة على الاستمرار في المحادثة مع الآخرين.
- استخدام اللغة المتكررة.
- الافتقاد للعب الاجتماعي.

❑ ***وجود السلوكيات النمطية Stereotypic behaviors:***

- الالتزام الثابت بالشعائر.
- الأسلوب النمطي الحركي.
- الانشغال بالأشياء.

نقاط رئيسة 4ـ2

1. إن عناصر اضطراب فرط النشاط – نقص الانتباه (ADHD) هي عدم الانتباه وفرط النشاط والاندفاع. أما في اضطراب نقص الانتباه (ADD) فيكون نقص الانتباه هو العرض الرئيس.

2. إن الأتوموكسيتين Atomoxetine مثبط نوعي جداً لعودة التقاط النور إبي نفرين وقد تمت الموافقة على استخدامه عند الأطفال المصابين بالـ ADHD. وهذا الدواء ليس منبهاً وله تأثيرات جانبية قليلة مع احتمال قليل لحدوث سوء الاستخدام Abuse.

3. يشكل الاضطراب التطوري الشامل PDD طيفاً من الإعاقات التطورية غير المترقية المزمنة التي تشمل الضعف في التفاعل الاجتماعي والتواصل والسلوك. وإن التوحد والـ PDD-NOS (غير محددة) ومتلازمة أسبرجير كلها أشكال من الـ PDD.

4. لا يترافق لقاح الـ MMR ولا التيميروسال مع تطور التوحد.

* * *

Chapter

5 أمراض الجلد
Dermatology

الطفوح الفيروسية VIRAL EXANTHEMS

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن بعض الطفوح الفيروسية مميزة لأمراض فيروسية معينة.

تعتبر الحصبة غير شائعة في الدول المتقدمة التي يستخدم فيها اللقاح، لكنها تعتبر مشكلة صحية كبيرة حول العالم. تبلغ فترة الحضانة 8-12 يوماً بعد التعرض الأولي لفيروس الحصبة (من الفيروسات نظيرة المخاطية Paramyxovirus). لا توجد أي علامات أو أعراض خلال هذه المرحلة، يلي ذلك الطور البادري الذي يحدث فيه الدعث والحمى العالية والثلاثي الكلاسيكي المكون من السعال والزكام والتهاب الملتحمة، تظهر على مخاطية الخد خلال 2-3 أيام من بداية الأعراض بقع كوبليك Koplik's Spots (بقع حمراء صغيرة غير منتظمة مع نقاط بيضاء مزرقة أو رمادية في المركز) وبعد 5 أيام من بداية الأعراض يتطور طفح حمامي حطاطي بقعي على الرأس وينتشر للأسفل ويدوم حوالي 4 إلى 5 أيام. يتم التشخيص اعتماداً على القصة المميزة و الموجودات السريرية المميزة ولكن قد يكون ضرورياً إثبات التشخيص بالفحوص المصلية.

تتضمن الاختلاطات الشديدة التهاب الدماغ الحاد الذي يؤدي لأذية دماغية والتهاب الدماغ الشامل المصلب تحت الحاد.

إن **الحصبة الألمانية Rubella** سليمة عادة عند حدوثها بعد الولادة لكن إصابة الجنين بالخمج أثناء الحمل قد تكون ذات نتائج كارثية. وللمزيد من التفاصيل حول الحصبة الألمانية الخلقية راجع الفصل 13. تنجم الحصبة الألمانية عن فيروس الحصبة الألمانية (فيروس RNA من زمرة التوغا فيروس). تكون التظاهرات السريرية غائبة في العديد من الحالات المكتسبة بعد الولادة. لا يوجد طور بادري خلال فترة الحضانة التي تستمر 14-21 يوماً. وعند تطور الأعراض تتميز الحصبة الألمانية بطفح حمامي بقعي حطاطي متميز مع اعتلال عقد لمفية معمم وحمى خفيفة. نادراً ما يدوم الطفح أكثر من 5 أيام. قد تصاحب الحمى بداية الطفح. من الشائع حدوث ألم مفاصل عديد مع التهاب مفاصل عديد عند المراهقين. إن التهاب الدماغ ونقص الصفيحات اختلاطان نادران. يتم إثبات الحصبة الألمانية المكتسبة بعد الولادة بالفحوص المصلية. يكون تشخيص الحصبة الألمانية صعباً غالباً لأن الأعراض خفيفة وقد تلتبس مع أعراض الخمج بالفيروسات المعوية والوردية وداء المقوسات وداء وحيدات النوى الخمجي والحصبة الخفيفة والحمى القرمزية.

إن **الوردية الطفلية Roseola infantum** مرض حاد شائع يصيب الرضع والأطفال الصغار، وينجم عن فيروس الهربس البشري 6 (HHV-6). يبدأ المرض بحمى مفاجئة تتراوح بين 39.5 م° و 41 م°، وتستمر لمدة 1-5 أيام. يبدو الطفل بصورة عامة أثناء الحمى بحالة حسنة دون وجود أي موجودات سريرية تفسر الحمى. يتطور بحدود اليوم الثالث إلى الخامس طفح بقعي حطاطي على الجذع وينتشر محيطياً. يظهر الطفح نموذجياً حالما تزول الحمى. يكون تعداد الكريات البيض مرتفعاً في البداية ويصل إلى 20 ألفاً في المكروليتر مع انحراف الصيغة للأيسر، لكن قد يلاحظ في اليوم الثاني من المرض قلة الكريات البيض مع قلة المعتدلات. إن الاختلاطات غير شائعة رغم أن الاختلاجات الحرارية قد تحدث بسبب الزيادة السريعة في الحرارة خلال بداية الخمج.

إن **الحمامى الإنتانية Erythema infectiosum** (الداء الخامس) مرض جهازي خفيف محدد لذاته ينجم عن فيروس البارفو B19 الحاوي على الـ DNA. يحدث هذا المرض بشكل رئيسي على شكل أوبئة. لا يوجد عادة طور بادري وقد تكون الحمى خفيفة أو غائبة. يتطور الطفح عبر ثلاث مراحل، فهو يبدأ كحمامى واضحة على الوجنتين مما يعطي مظهر الوجنة المصفوعة (Slapped cheek)، ثم يبدأ طفح بقعي شبكي أو شريطي Lacy حمامي حاك على الذراعين وينتشر إلى الجذع والساقين. أما المرحلة الثالثة فتتميز بتأرجحات في شدة الطفح وتدوم عادة 2-3 أسابيع. تحدث التأرجحات مع تبدلات الحرارة والتعرض لأشعة الشمس. تشمل الاختلاطات التهاب المفاصل وفقر الدم الانحلالي واعتلال الدماغ. يترافق الخمج بفيروس البارفو B19 أثناء الحمل بالخزب الجنيني Fetal hydrops وموت الجنين.

داء اليد - القدم - الفم Hand-foot-and-mouth disease مرض حاد شائع عند الأطفال الصغار أثناء الربيع والصيف، وهو ينجم عن فيروسات كوكساكي A. يوجد عادة طور بادري يشمل الحمى والقمه والألم الفموي يليه ظهور مجموعة من القرحات على اللسان ومخاطية الفم مع طفح حويصلي بقعي حطاطي على اليدين والقدمين وأحياناً الإليتين. يتم التشخيص اعتماداً على القصة ومجموع الأعراض.

الحماق Varicella مرض معدٍ بشدة ينجم عن الخمج الأولي بفيروس الحماق النطاقي. وهو عادة مرض خفيف محدد لذاته عند الأطفال السليمين. يمكن أن تتراوح شدته بين عدة آفات مع حمى خفيفة إلى مئات الآفات مع حرارة تصل إلى 40.6 م°. قد يحدث المرض المنتشر المميت عند الأطفال مثبطي المناعة أو عند الولدان الذين يحدث الخمج لدى أمهاتهم خلال أسبوع من الولادة. تبلغ فترة الحضانة 10-21 يوماً يليها حدوث طور بادري مكون من الحمى الخفيفة والدعث والقمه وأحياناً الطفح حصبي الشكل أو الشبيه بالحمى القرمزية. يحدث الطفح الحاك المميز في اليوم التالي حيث يظهر أولاً على الجذع ثم ينتشر إلى المحيط. يبدأ الطفح على شكل حطاطات حمراء ويتطور بسرعة إلى حويصلات صافية قطرها حوالي 1-2 ملم. تصبح الحويصلات متغيمة وتتمزق Break وتشكل جلبات Sucbs. تحدث الآفات على شكل أفواج مبعثرة بشكل واسع وبالتالي يوجد عادة عدة مراحل من الآفات بنفس الوقت. تحدث الحويصلات غالباً على الأغشية المخاطية. يكون المريض معدياً قبل 24 ساعة من ظهور الطفح وحتى تتجلب Crusted كل الآفات (يحدث هذا الأمر عادة خلال أسبوع من بداية الطفح).

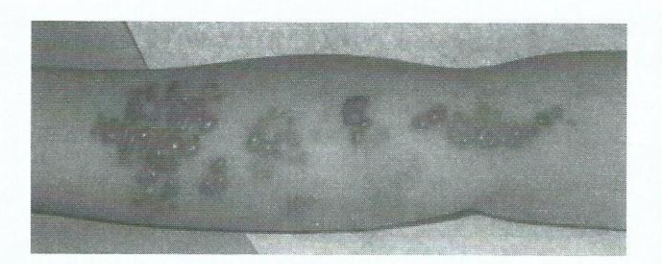
إن الحماق (جدري الماء) تشخيص سريري. ويمكن في الحالات غير الواضحة إجراء اختبار تزانك Tzank test على الحويصل والبحث عن الخلايا العملاقة عديدة النوى أو يمكن أخذ مسحة بلعومية أو مسحة من السائل الحويصلي وإرسالها للزرع الفيروسي. أو يمكن بدلاً من ذلك إجراء الفحوص المصلية عند الناقهين والبحث عن زيادة عيار الأضداد بمقدار أربع أضعاف.

معظم المراكز تجري الآن اختبار الأضداد المتألقة المباشر (DFA) الذي يمكن أن يكشف بسرعة وجود الخلايا المخموجة. تشمل التقنيات المثبتة الأخرى الزرع الفيروسي للحماق (قد يستغرق أسبوعاً للحصول على النتائج) واختبار سلسلة البولي ميراز PCR.

قد يحدث الحماق المترقي مع التهاب الدماغ والسحايا والتهاب الكبد والتهاب الرئة عند الأطفال مثبطي المناعة، وهو يترافق مع معدل وفيات يصل إلى 20٪. لقد أنقص التمنيع بلقاح الحماق تواتر هذا الخمج في الولايات المتحدة.

يمثل الهربس النطاقي Zoster تنشيطاً للخمج بفيروس الحماق – النطاقي، وهو يحدث بشكل رئيس عند البالغين الذين أصيبوا سابقاً بالحماق ولديهم أضداد جائلة. يقوم فيروس الحماق – النطاقي بعد الإصابة بالحماق بالانسحاب إلى عقدة الجذر الظهري، ونتيجة لذلك فهو يتبع توزعاً يوافق القطاع الجلدي عند إعادة تفعليه. ورغم أن الهربس يحدث عند الأطفال فهو غير شائع دون عمر 10 سنوات. تبدأ هجمة الهربس النطاقي بألم على طول العصب الحسي ويترافق مع الحمى والدعث، ثم يظهر طفح حويصلي على شكل مجموعات تقتصر على توزع قطاعي جلدي و تزول بعد 7-14 يوماً. قد يدوم الطفح حتى 4 أسابيع لكن الألم يستمر لأسابيع أو أشهر.

تشمل الاختلاطات الأخرى الناجمة عن الهربس النطاقي اعتلال الدماغ والتهاب السحايا العقيم ومتلازمة غيلان باريه والتهاب الرئة وفرفرية نقص الصفيحات والتهاب النسيج الخلوي والتهاب المفاصل. يظهر (الشكل 5-1) الاندفاعات النموذجية للهربس النطاقي.



الشكل 5-1: الهربس النطاقي.

المعالجة TREATMENT

تكون المعالجة بشكل رئيس في الحالات غير المختلطة معالجة داعمة. تعالج الحمى بالأسيتامينوفين أو الإيبوبروفن والسوائل (يعتبر الإيبوبروفن مضاد استطباب عند الاشتباه بالحماق بسبب زيادة خطر التهاب النسيج الخلوي تحت الجلد بالعقديات). يجب تجنب استخدام الأسبرين لأن المعالجة بالأسبرين من أجل الحمى في حالة الخمج الفيروسي يترافق مع متلازمة راي Raye. إن الحكة المرافقة للداء الخامس والحماق والهربس النطاقي تعالج بدواء مضاد للهستامين. إن الاستحمام بماء فاتر أثناء الإصابة بالحماق تنقص خطر الخمج الجرثومي. قد يكون الهربس النطاقي مؤلماً جداً وقد نضطر لإعطاء المخدرات Narcotics.

يعطي الأطفال مثبطو المناعة الذين تعرضوا لشخص مصاب بخمج فيروس الهربس النطاقي الغلوبولين المناعي الخاص بالهربس النطاقي خلال 96 ساعة من التعرض وتتم مراقبتهم عن كثب. إن الأسيكلوفير Acyclovir فعال في معالجة كل من الحماق والهربس النطاقي، ويستطب استخدامه عند المرضى مثبطي المناعة. قد يؤخذ بالاعتبار إعطاء مضادات الفيروسات مثل الأسيكلوفير جهازياً عند المرضى أكبر من عمر 12 سنة والأطفال المصابين بمرض مزمن والمرضى الذين أعطوا الستيرويدات لأي سبب. إن إعطاء لقاح الحماق خلال 72 ساعة من التعرض قد يقي أو يخفف من المرض. تتوافر اللقاحات للوقاية من الحصبة والحصبة الألمانية والحماق (انظر الفصل 12).

▪ نقاط رئيسة 1.5
1. الأمراض الطفحية الفيروسية سليمة عادة وتعالج عرضياً.
2. يتم تفريق الأمراض الطفحية بواسطة القصة وظهور الطفح.
3. الأطفال المصابون بالحماق معدون قبل 24 ساعة من ظهور الطفح وحتى تتجلب كل الآفات.

الطفوح الجرثومية BACTERIAL RASHES

إن الطفوح الجرثومية في الجلد شائعة، وتنجم في معظم الحالات عن خمج المكورات العقدية الحالة للدم بيتا المجموعة A أو خمج العنقوديات المذهبة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تنجم القوباء الفقاعية Bullous impetigo عن ذراري العنقوديات المذهبة المنتجة للذيفان، وهي تبدأ على شكل بقع حمراء تتطور إلى اندفاعات فقاعية (مملوءة بالسائل) على قاعدة حمامية. يتراوح قطر هذه الآفات من عدة ميليمترات إلى عدة سنتيمترات. يتشكل بعد تمزق الفقاعة غطاء صافٍ رقيق يشبه الورنيش Varnish like فوق المنطقة المكشوفة. يمكن زرع العنقوديات المذهبة من سائل الحويصلات. قد تلتبس آفات القوباء الفقاعية مع حروق السجائر مما يثير الشك بسوء معاملة الطفل.

تنجم القوباء غير الفقاعية Nonbullous impetigo عن كل من العقديات الحالة للدم بيتا المجموعة A والعنقوديات المذهبة، وهي تبدأ على شكل حطاطات تتطور إلى حويصلات ثم إلى بثرات غير مؤلمة تقيس حوالي 5 ملم مع وجود حلقة حمامية رفيعة. يكشف تمزق البثرات وجود نتحة رقيقة بلون العسل ثم تتشكل قشرة (جلبة) Crust فوق القاعدة المتقرحة الضحلة. من الشائع حدوث اعتلال العقد اللمفية الموضعي في حالة القوباء العقدية. أما الحمى فهي غير شائعة. يمكن عزل الجرثوم المسبب عادة من الآفات.

تنجم متلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات Staphylococcal scalded skin syndrome عن الذراري الموسفة Exfoliative المنتجة للذيفان من العنقوديات المذهبة، وهي أشيع في فترة الرضاعة ونادراً ما تتطور بعد عمر 5 سنوات. تكون البداية مفاجئة مع حدوث حمامى منتشرة وإيلام جلدي واضح وحمى. ويتطور خلال 12-24 ساعة من البداية فقاعات رخوة سطحية لا تلبث أن تتمزق مباشرة تاركة سطحاً أحمر نازاً، ورغم أن مناطق واسعة قد تصاب فإن الاشتداد Accentuation يشاهد في المناطق حول الفوهات في الوجه، كذلك الحال في المناطق حول العنق والإبطين والثنيات الإربية. ينجم التوسف عن ذيفان وقد يؤثر على معظم الجسم، وتكون علامة نيكولسكي Nikolsky's sign إيجابية عادة (انفصال البشرة عند الدلك الخفيف). إن البؤرة الأولية لخمج العنقوديات قد تكون صغيرة أو غير واضحة. تحتوي الفقاعات غير المتمزقة سائلاً عقيماً.

إن التهاب الجريبات Folliculitis خمج في جسم جريب الشعرة. إن التهاب الجريبات السطحي شائع ويمكن علاجه بسهولة. تشمل الأشكال العميقة من هذا الخمج الدمامل furuncles (Boils)

والجمرة Carbuncle. تبدأ الدمامل على شكل التهاب جريبات سطحي وأكثر ما توجد على المناطق الجلدية المشعرة التي تتعرض للاحتكاك والتعطن Maceration خاصة الفروة والإليتين والإبط. إن الجمرة هي تجمع لعدة دمامل مع بعضها.

إن التهاب الهلل (التهاب النسيج الخلوي تحت الجلد) Cellulitis التهاب حاد موضع في الجلد يتميز بالحمامى والألم والحرارة. ينجم التهاب الهلل عند الأطفال غالباً عن خمج العقديات الحالة للدم بيتا المجموعة A أو العنقوديات المذهبة، وهذه الجراثيم من الفلورا الطبيعية للجلد، وإن أي تشقق في الجلد سوف يسمح بدخول هذه الجراثيم إلى الأدمة والبشرة. إن مكان الإنتان هام لأنه في حالات نادرة قد ينشأ التهاب الهلل عن ذات عظم ونقي مستبطنة أو التهاب مفاصل قيحي أو التهاب جيوب أو خمج عميق في الجرح. لقد كانت المستدميات النزلية النمط b (Hib) قبل إدخال لقاح الـ Hib جرثومة هامة تؤدي لحدوث العديد من حالات التهاب الهلل عن طريق الانتشار الدموي. نادراً ما يشاهد الآن التهاب الهلل الناجم عن المستدميات النزلية النمط b. وتعتبر العقديات الرئوية حالياً أشيع سبب الالتهاب الهلل الناجم عن الانتشار الدموي. وغالباً ما يصاب في هذه الحالة الوجه والمنطقة حول الحجاج. يمكن أن ينجم التهاب الهلل في الوجه عن كل الجراثيم التالية (يعتمد ذلك على كون حدوثه بسبب الرض أو الانتشار الدموي) المكورات العقدية الحالة للدم بيتا المجموعة A والعنقوديات المذهبة والمكورات الرئوية والمستدميات النزلية b.

المعالجة TREATMENT

يمكن معالجة القوباء غير الفقاعية المحدودة موضعياً باستخدام مرهم Mupirocin. ويمكن معالجة القوباء الفقاعية والقوباء غير الفقاعية بأحد سيفالوسبورينات الجيل الأول مثل السيفالكسين (دواء فموي فعال ضد كل من العنقوديات والعقديات المجموعة A) إذا كانت الآفات عديدة. أما في الحالات التي يشتبه فيها بالمكورات العنقودية المقاومة للميتيسيللين فإن إعطاء الكليندامايسين أو التري ميتوبريم – سلفاميتوكساسول قد يكون مناسباً. يمكن للأم أو من يعتني بالطفل أن يزيل أي جلبات بلون العسل عن طريق الكمادات الباردة مرتين يومياً.

تعالج الحالات الخفيفة إلى المعتدلة من متلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات بواسطة دواء فموي مضاد للعنقوديات. يجب معالجة الأطفال المصابين بالحالات الشديدة وكأنهم مصابون بحرق الدرجة الثانية عن طريق تدبير السوائل الدقيق والأوكساسيللين أو الكليندامايسين الوريدي.

يستجيب التهاب الجريبات السطحي للتنظيف والموبيروسين Mupirocin الموضعي، في حين يكون التهاب الجريبات عند الذكر الملتحي معنداً بشكل غير عادي ويحتاج إلى دواء فموي مضاد للعنقوديات. يعالج داء الدمامل البسيط بالحرارة الرطبة، أما الدمامل الأكبر والأعمق فقد تحتاج إلى الشق والتفجير، وبعد التفجير تحتاج للمعالجة الموضعية بمرهم الموبيروسين فقط.

يمكن معالجة الأطفال المصابين بالتهاب الهلل البسيط بالصادات الفموية مثل السيفالكسين أو الأموكسي سيللين – حمض الكلافولينيك. أما الأطفال المصابون بخمج شديد والذين لديهم التهاب الأوعية اللمفاوية الشريطي Lymphangitic streaking أو اعتلال عقد لمفية فيمكن قبولهم في المشفى وإعطاؤهم الصادات الخلالية. يعالج التهاب الهلل الوجهي أو حول الحجاج (راجع الفصل 18) عادة بواسطة الأمبيسلين سولباكتام أو السيفوروكسيم Cefuroxime وريدياً مع القبول في المشفى للمراقبة. وإذا كان التهاب الهلل حول الحجاج أو الحجاجي موجوداً أو إذا أدى التهاب الهلل في الجلد المحيطي إلى اعتلال عقد لمفية أو التهاب الأوعية اللمفية الشريطي Lymphangitic streaking فيجب في هذا الأحوال إجراء زرع الدم لتحديد وجود تجرثم الدم.

نقاط رئيسة 2.5
1. تسبب العقديات الحالة للدم بيتا المجموعة A والعنقوديات المذهبة معظم أخماج الجلد الجرثومية.
2. لقد حلت المكورات الرئوية مكان المستدميات النزلية كأشيع جرثوم مسبب لالتهاب الهلل المنتشر دموياً بسبب لقاح الـ Hib.
3. يجب إجراء زرع الدم لتحديد وجود تجرثم الدم إذا كان الطفل مصاباً بالتهاب الهلل المحيطي المترافق مع اعتلال العقد اللمفية أو التهاب الأوعية اللمفية الشريطي Lymphangitic streaking، وكذلك عند الطفل المصاب بالتهاب الهلل الحجاجي أو حول الحجاج.

الطفوح الفطرية السطحية SUPERFICIAL FUNGAL RASHES

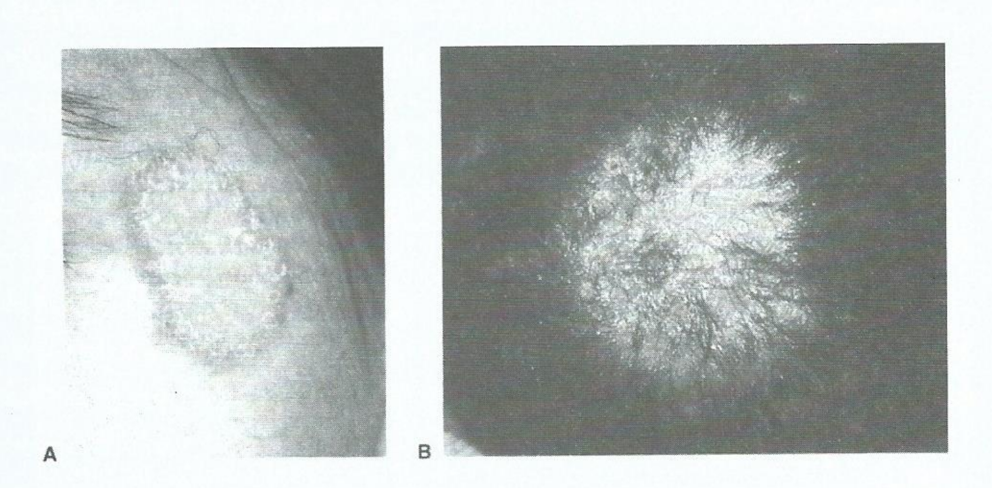
يوجد بشكل رئيس ثلاثة أنواع من الفطور تسبب أخماج السعفة الفطرية وهي **الفطور الشعروية** ***Trichophyton* والبويغاء *Microsporum* والفطور البشروية *Epidermophyton***. تتظاهر السعفة الجسدية Tinea corporis على الجلد بشكل شائع كآفة حلقية مع توسف محيطي مما يعطيها مظهر الحلقة Ring (ولذلك تدعى بالـ Ringworm). إن الكشاطة Scraping المأخوذة من حافة الآفة وفحصها مع هيدروكسيد البوتاسيوم تحت المجهر سوف يظهر خيوطاً متفرعة منفصلة. أما على الفروة فإن سعفة الرأس Tinea capitis تتظاهر على شكل لطخات Patches متوسفة مع زوال الشعر، وتترافق أحياناً مع الحكة واعتلال العقد اللمفية. تتظاهر السعفة القدمية Tinea pedis بشكل كلاسيكي على شكل توسف بتوزع المقسين* Moccasin، وتشمل بشكل متكرر المسافات بين أصابع القدمين.

---

* المقسين Moccasin حذاء لا كعب له مصنوع من جلد ناعم ومرفوع النعل عند جوانب القدم وفوق أصابعها حيث يتصل بقطعة جلدية على شكل حرف U فوق أعلى القدم.

تتظاهر سعفة الأرفاغ **Tinea cruris** بحمامى مع توسف وتعطن في الثنيات الإربية. يمكن معالجة معظم أخماج الجلد السطحية بمضادات الفطور الموضعية ولكن مضادات الفطور الجهازية ضرورية لاستئصال الأخماج الفطرية في الأظافر أو الشعر.

يظهر (الجدول 5-1) أخماج السعفات ومعالجتها. ويظهر الشكلان 5-2A و 5-2B السعفة الجسدية وسعفة الرأس على التوالي.



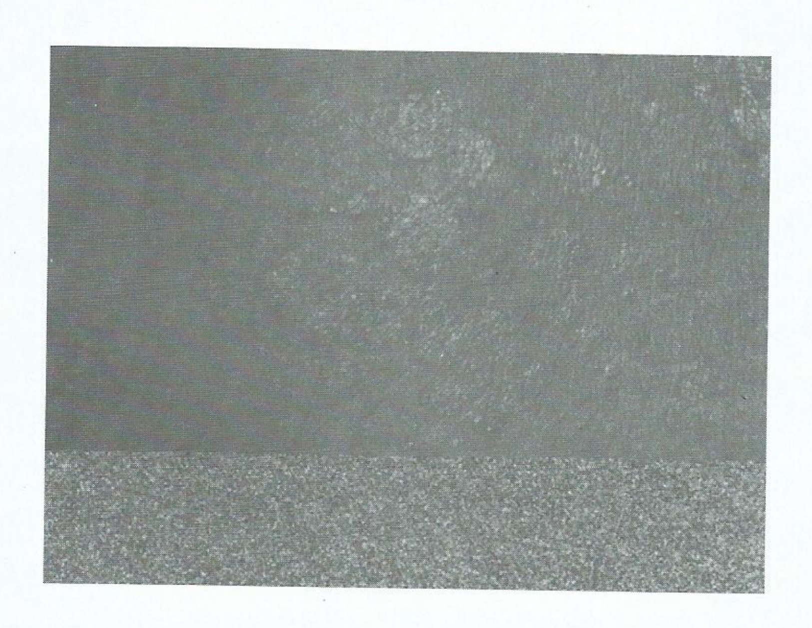
الشكل 5-2: (A) السعفة الجسدية. (B) سعفة الرأس.

الجدول 5-1: أخماج السعفة الشائعة ومعالجتها.

الخمج	المعالجة
سعفة الرأس (الفروة):	الغريزوفولفين الفموي 4-6 أسابيع، شامبو سلفيد السيلينيوم لإنقاص العدوى، لا يستأصل الخمج.
سعفة الجسم (السعفة **Ringworm**):	مضاد فطري موضعي (مثل الكلوتريمازول) لمدة 4 أسابيع على الأقل، يستخدم الغريزوفولفين الفموي في حال التعنيد.
سعفة الأرفاغ **Tinea cruris** (التناسلية الساقية)، حكة الفارس **Jock itch**:	كما هو الحال في السعفة الجسدية.
سعفة الأقدام (قدم الرياضي):	كما هو الحال في السعفة الجسدية إضافة إلى العناية المناسبة بنظافة القدم.

إن السعفة المبرقشة Tinea (Pityriasis) versicolor نمط آخر من خمج الخمائر تنجم عن المالاسيزية النخالية Malassezia furfur وهي تتميز بالسفع (الإسمرار) السطحي أو الآفات الوسفية البيضوية ناقصة الصباغ على العنق والقسم العلوي من الظهر والصدر و القسم القريب من الذراعين وتأخذ توزع شجرة عيد الميلاد. يميل الأشخاص من ذوي البشرة الغامقة لأن يحدث لديهم آفات ناقصة التصبغ خلال الصيف عندما يصبح الجلد غير المصاب غامقاً نتيجة للتعرض لأشعة الشمس، ولكن بعض المرضى تظهر لديهم الآفات الفاتحة والغامقة بنفس الوقت و (لذلك سميت بالمبرقشة Versicolor). تكون المعالجة بشامبو سلفيد السيلينيوم أو الأدوية المضادة للفطور الأخرى. يظهر (الشكل 5-3) الآفات الوسفية البيضوية ناقصة الصباغ المميزة المشاهدة ضمن السعفة المبرقشة.

قد ينجم الطفح الحفاضي Diaper rash عن التهاب الجلد التأتبي أو التهاب الجلد التخريشي الأولي أو خمج المبيضات البيض الأولي أو الثانوي. تكون 80٪ من الطفوح الحفاضية التي تستمر أكثر من 4 أيام مستعمرة بالمبيضات. إن الآفات الحطاطية الحمراء الشديدة مع وجود وسوف محيطية في الطيات الجلدية وآفات ساتلية (تابعة) Satellite مظهر نموذجي للطفح الحفاضي بالمبيضات. إن النستاتين الموضعي هو الخط الأول في المعالجة.



الشكل 5-3: السعفة المبرقشة.

العد ACNE

الإمراض PATHOGENESIS

ينجم العد الشائع Acne Vulgaris عن ضخامة الغدد الزهمية Sebaceous glands وزيادة إنتاج الزهم Sebum وتكاثر الجراثيم العدّية البروبيونية Propionibacterium Acnes والتبدلات الالتهابية الثانوية. يوجد ميل لإصابة الوجه والصدر والظهر. تتطور الآفات من الزؤان Comedones (رؤوس بيضاء) إلى الزؤانات المفتوحة (الرؤوس السوداء) ثم البثرات ثم الحطاطات ثم العقيدات (الكيسات) وأخيراً حدوث الندبات الضمورية والضخامية أو الجدرات Keloids. تقوم الأندروجينات بتنبيه تطور الغدد الزهمية وإفرازها. وعند البلوغ تؤدي المنبهات الهرمونية إلى زيادة نمو وتطور الجريبات الزهمية. يكون لدى الإناث المصابات بالعد الشديد مستويات مرتفعة من الأندروجينات الجائلة غالباً.



الشكل 5-4: العد الشائع.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

إن العد شائع جداً وهو اضطراب متعدد العوامل محدد لذاته يصيب الجريبات الزهمية ويلاحظ خلال سنوات المراهقة. قد تبدأ الآفات مبكراً منذ عمر 8-10 سنوات. يزداد الانتشار بشكل ثابت خلال المراهقة ثم ينخفض في الكهولة. ورغم أن الفتيات يطورن العد غالباً بعمر أصغر من الذكور فإن المرض الشديد يصيب الذكور بتواتر أكثر بـ 10 مرات بسبب المستويات العالية من الأندروجين. وفي الحقيقة يكون لدى 15٪ من كل الذكور المراهقين عد شديد.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة الجنس الذكري والبلوغ والبشرة الزيتية Oily Complexion ومتلازمة كوشينغ أو أي حدثية تؤدي إلى زيادة الأندروجينات.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

من المهم تحديد توقيت ظهور العد إضافة إلى الاستفسار عن وجود قصة عائلية للعد. يجب أخذ قصة طمثية كاملة لتحديد وجود علاقة بين بداية الطموث وسورات Exacerbations العد عند المريضة. كذلك من المهم مناقشة مدى العناية بجلد المريض ويشمل ذلك كيفية معالجة العد سابقاً. يمكن للعديد من الأدوية أن تسبب العد، وإن الستيرويدات القشرية والأندروجينات والدانازول والأدوية اليودية والبرومية تسبب غالباً اشتداداً للعد. تشمل المنبهات الأخرى المحتملة الإيزونيازيد والليثيوم والهالوثان وفيتامين B_{12} وفرط التغذية Hyperalimentation. إن هذه الأدوية ليست مولدة للزؤان بشكل مباشر لكنها تهيء ظهارة الجريب لتأثيرات الزهم المولدة للزؤان.

■ الفحص السريري:

يجب تسجيل توزع الآفات وشكلها وشدتها. ومن المهم تفريق العد الشائع عن العد العقيدي الكيسي Nodulocystic Acne.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي للطفوح عدية الشكل كلاً من العد الشائع والعد المحرض بالدواء ومتلازمة كوشينغ أو الأمراض الأخرى التي تزيد إفراز الستيرويد داخلي المنشأ، والتهاب الجلد حول الفم. إن العد الوردي Rosacea اندفاع عدي الشكلي يحدث في منتصف الوجه والعنق وهو يلتبس أحياناً مع العد ولكنه يشاهد بشكل رئيس عند البالغين.

المعالجة TREATMENT

يجب أن تحدد المعالجة لكل مريض على حدة وتعتمد على جنس المريض وشدة الإصابة ونمط الآفات وتوزعها. يقوم البنزويل بيروكسيد Benzoyl Peroxide بإنقاص استعمار البروبيونية العدية وينقص تطور الزؤانات الدقيقة عن طريق إنقاص تركيز الحموض الدسمة الحرة السطحية. تمتلك الريتينوئيدات Retinoids الموضعية (مثل Tazarotene, adapalene, tretinoin) فعالية قوية مضادة لتكون الزؤان، ولكن التأثيرات الجانبية قد تحد من استخدامها، وتشمل هذه التأثيرات الجفاف والحرقة والأكثر أهمية الحساسية الضيائية (عن طريق إنقاص سماكة الطبقة المتقرنة المطبقة). لذلك من الضروري استخدام واقٍ شمسي تكون عامل حمايته (SPF) 15 على الأقل. تستخدم المضادات الحيوية الموضعية والجهازية لمنع وإنقاص الاستعمار بالبروبيونية العدية. وتتوفر المضادات الحيوية الموضعية أيضاً مشركة مع البنزويل بيروكسيد. تشمل المضادات الحيوية الجهازية المستخدمة التتراسيكلين والدوكسي سيكلين والمينوسيكلين والإريثروميسين. ويمكن في بعض الحالات استخدام مانعات الحمل الفموية ذات المستويات المنخفضة بالأندروجينات حيث قد تكون مساعدة عن طريق تثبيط إنتاج الأندروجين.

توصف المعالجة المشتركة عادة للاستفادة القصوى من العلاج. حيث يعالج العد الخفيف مع زؤانات قليلة بواسطة بنزويل بيروكسيد مع المضادات الحيوية الموضعية. ويستجيب العد الخفيف عادة للمعالجة دون أن يترك أي ندبات.

إن وجود العديد من الزؤانات وبعض الحطاطات والبثرات من الأمور المميزة للعد المعتدل. وتتضمن المعالجة بنزويل البيروكسيد مع الريتينوئيدات الموضعية والمضادات الحيوية الموضعية أو الفموية. تحدث استجابة متنوعة للمعالجة ومن المحتمل حدوث التندب في هذه الحالة.

يتميز العد الشديد بالحطاطات الالتهابية والبثرات والكيسات والخراجات والتندب. تتكون المعالجة من المعالجة الموضعية والأدوية المثبطة للغدة الزهمية وتشمل الأستروجينات والستيرويدات وحمض الريتينوئيك (أكيوتان Accutane). يجب أن يكون اختبار الحمل سلبياً خلال أسبوعين من البدء بالمعالجة بحمض الريتينوئيك بسبب تأثيراته المشوهة، ولابد من استخدام مانع حمل قبل شهر واحد من المعالجة ولغاية شهر واحد بعد انتهائها. ذكرت بعض التقارير المثيرة للجدل عن علاقة الإيزوتريتينوئين مع تبدلات المزاج. تستمر المعالجة بالإيزوتريتينوئين عادة 4-6 شهور.

نقاط رئيسة 3.5

1. يترافق العد العقيدي الكيسي مع التندب.
2. أفضل علاج للعد هو المعالجة المشتركة
3. تشمل المعالجات الأدوية الموضعية (بنزويل بيروكسيد، الريتينوئيدات، المضادات الحيوية) والأدوية الفموية (المضادات الحيوية، مانعات الحمل الفموية وحمض الريتينوئيك).

الصداف PSORIASIS

الإمراض PATHOGENESIS

إن إمراض الصداف غير معروف. وقد تم افتراض نمط الوراثة متعددة العوامل. إن الأطفال الذين لديهم نمط الـ C6 HLA أكثر ميلاً للإصابة بالمرض بشكل واضح. نسيجياً يوجد فرط تكاثر في البشرة ويلاحظ أن زمن تقلب Turnover البشرة يكون متسارعاً بشكل واضح عند الأشخاص المصابين. يظهر الطفح عادة في أماكن الرض الفيزيائي أو الحراري أو الميكانيكي. ويعرف ذلك بظاهرة كوبنر Kobner Phenomenon وهي مظهر مميز ومشخص للمرض.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يعتبر الصداف من قبل البعض بأنه مرض البالغين لكنه يبدأ في 10٪ من الحالات قبل عمر 10 سنوات وفي 35٪ من الحالات يبدأ قبل عمر الـ 20 عاماً. يكون لدى 50٪ من الأطفال المصابين بالصداف قصة صداف إيجابية في العائلة. إذا كان الصداف موجوداً أثناء المراهقة فمن المحتمل أن يبقى مدى الحياة.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

إن وراثة الـ HLA جزء من طريقة الانتقال لذلك فإن القصة العائلية الإيجابية عامل خطورة هام.

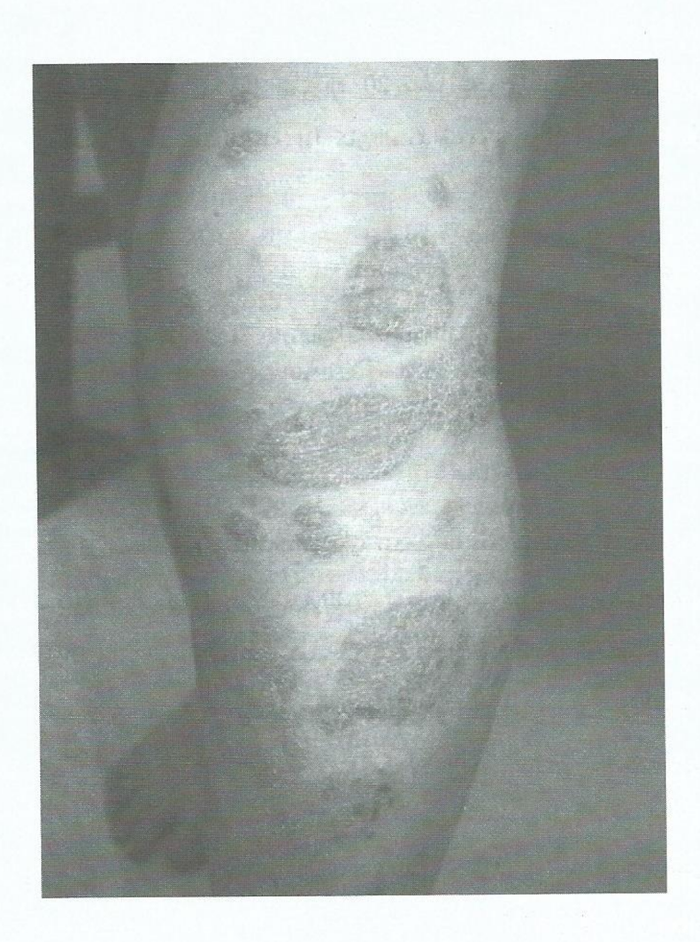
التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة والفحص السريري:

يتكون الطفح غير الحاك من حطاطات حمامية تندمج مع بعضها لتشكل لويحات ذات حواف حادة مرتفعة مع وُسُوفٌ بيضاء مصفرة أو فضية اللون. تميل الوُسُوفٌ للتراكم فوق بعضها على شكل طبقات، ويؤدي إزالة هذه الوُسُوفٌ لحدوث نزف نقطي دبوسي (علامة أوسبيتز Auspitz's Sign)، يكون الطفح متناظراً عادة مع حدوث لويحات على الركبتين والمرفقين والفروة والمنطقة التناسلية. وهذه الأماكن هي أماكن الرضوض المتكررة. تكون الإصابة على الفروة بشكل متكرر على شكل وُسُوفٌ سميكة ملتصقة مع حدوث حاصة في أماكن الإصابة. تظهر الأظافر غالباً ترقطات أو وهدات نقطية مع انفصال لويحة الظفر (انفكاك الظفر Onycholysis) مع تراكم الحطام تحت الظفر. يظهر فحص الراحتين والأخمصين وجود تشقق مع التوسف. قد يكون التهاب المفاصل الصدافي موجوداً أيضاً عند بعض المرضى. يظهر (الشكل 5-5) لويحات وسفية مشاهدة في الصداف.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي للطفح الصدافي عند الأطفال اضطرابات غير شائعة مثل متلازمة رايتر والنخالية الحمراء الشعرية Pityriasis Rubra Pilaris والحزاز المسطح. يكون في متلازمة رايتر (على العكس من الصداف البسيط) طفح شبيه بالصداف يشمل الأغشية المخاطية. في بعض الحالات الشديدة التي يكون فيها الطفح مترافقاً أيضاً مع التهاب المفاصل تكون آفات الأغشية المخاطية هي النقطة الرئيسة المميزة بين الصداف ومتلازمة رايتر. يمكن أحياناً أن يلتبس التهاب الجلد التأتبي مع الصداف لكن ما يميزهما عن بعضهما أن الصداف غير حاك عادة ويميل لإصابة السطوح الباسطة أما الأكزيما فتكون حاكة وتتركز في الثنيات العاطفة. قد تلتبس آفات الفروة مع التهاب الجلد الزهمي Seborrheic أو مع سعفة الرأس.



الشكل 5-5: الصداف.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يعتمد التشخيص على الموجودات السريرية فحسب، ونادراً ما تكون خزعة الجلد ضرورية لكن قد تظهر وجود فرط تنسج في البشرة وترقق الأدمة الحليمية والأوعية الأدمية التي تصل إلى سطح الجلد (وهذا ما يفسر علامة أوسبيتز).

المعالجة TREATMENT

يتميز الصداف (مثل الأكزيما) بالهدآت والسورات. وإن الجانب الأهم في المعالجة هو تثقيف المريض والعائلة حول طبيعة المرض الناكسة، وأنه لا يمكن شفاء المرض لكن يمكن السيطرة عليه بالمعالجة الملتزمة Conscientious. مهما كان مكان الطفح أو شدته فإن هدف المعالجة في الصداف هو المحافظة على إماهة الجلد. يمكن إضافة مستحضرات القطران Tar للحمام اليومي أو يمكن استخدامها كمرهم. يمكن في الحالات الأشد استخدام ضوء الشمس الطبيعي أو الأشعة فوق البنفسجية B (UVB) إضافة إلى مزلق القطران Tar Lubricant. بالنسبة لمناطق الإصابة الصغيرة يمكن استخدام الستيرويدات المفلورة بنجاح، ويجب استخدام أقل جرعة فعالة لأن التثبيط الكظري قد يحدث.

نقاط رئيسة 4.5

1. **لا يمكن شفاء الصداف، وهو يتميز بفترات من الهدأة والسورات التي يمكن السيطرة عليها بواسطة المعالجة الملتزمة Conscientious.**
2. **يحدث الصداف في المناطق الجلدية ذات التعرض للرض المتكرر، ويكون الطفح غير حاك.**
3. **تتكون المعالجة من المحافظة على الإماهة الجيدة للجلد بواسطة مستحضرات القطران التي تساعد على المحافظة على إبقاء الرطوبة في الجلد.**

الطفوح الأليرجية ALLERGIC RASHES

تمت مناقشة التهاب الجلد التأتبي والشرى والوذمة الوعائية في الفصل 11.

الحمامى متعددة الأشكال ERYTHEMA MULTIFORME

الحمامى متعددة الأشكال ارتكاس فرط حساسية حاد محدد لذاته غير شائع عند الأطفال. تشمل العوامل المسببة الشائعة الخمج الفيروسي (فيروس الهربس والفيروس الغدي وفيروس إبشتاين – بار) وخمج الميكوبلازما الرئوية وتناول الأدوية (خاصة أدوية السلفا) والتمنيع والارتكاسات للطعام.

■ **التظاهرات السريرية:**

يوجد في الحمامى متعددة الأشكال توزع متناظر للآفات يتطور عبر مراحل شكلية متعددة وهي البقع الحمامية والحطاطات واللويحات والحويصلات والآفات الهدفية. تتغير الآفات خلال أيام (وليس خلال ساعات). تميل الحمامى متعددة الأشكال للحدوث فوق ظهر اليدين والقدمين والراحتين والأخمصين والسطوح الباسطة للأطراف، لكن قد تنتشر إلى الجذع. من الشائع حدوث الحكة والحرقان. وتشمل التظاهرات الجهازية الحمى والدعث والآلام العضلية. إن أشيع سبب للحمامى متعددة الأشكال المتكررة عند الأطفال هو فيروس الهربس البسيط.

تعتبر متلازمة ستيفنس – جونسون Stevens – Johnson Syndrome أشد شكل من الحمامى متعددة الأشكال. يوجد طور بادري يتراوح بين 1–14 يوماً ويحدث فيها الحمى والدعث والآلام العضلية والآلام المفصلية والصداع والإقياء والإسهال. ويلي ذلك بداية مفاجئة لحمى مرتفعة مع الآفات الجلدية الحمامية متعددة الأشكال والفقاعات الالتهابية في اثنين أو أكثر من الأغشية المخاطية (مخاطية الفم، الشفتان، الملتحمة البصلية، المنطقة الشرجية التناسلية). في معظم الحالات الشديدة قد تشاهد إصابة معظم السبيل المعدي المعوي أو التنفسي أو البولي التناسلي. تصل نسبة الوفيات في هذه المتلازمة إذا لم تعالج إلى حوالي 10٪. إن أشيع أسباب متلازمة ستيفنس – جونسون هي الأدوية وأخماج الميكوبلازما. يظهر (الشكل 5–6) الفقاعات الالتهابية النموذجية في مخاطية الفم المشاهدة في متلازمة ستيفنس – جونسون.

انحلال البشرة النخري السمي Toxic Epidermal Necrolysis (TEN) هو أشد شكل من فرط الحساسية الجلدي، ويعتبر من قبل البعض نوعاً من متلازمة ستيفنس – جونسون. ورغم أن حدوثه عند الأطفال نادر فإنه يترافق مع نسبة وفيات تصل إلى 30٪. يبدو أن الإمراض مرتبط بالتعبير عبر التنظيم الأعلى Upregulation عن لجين (جزيء Ligand[†]) الـ Fas[**] (وهو وسيط للموت الخلوي المبرمج). تكون معظم الحالات ناجمة عن الأدوية خاصة أدوية السلفا ومضادات الاختلاج والأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدية. تكون البداية حادة مع حمى مرتفعة وإحساس حارق في الأغشية المخاطية و/ أو الحمامى مع التآكلات Erosion في الفم والملتحمة.

إن التظاهرات الجلدية تشابه تظاهرات الجلد المسموط بالعنقوديات مع انتشار واسع للحمامى والإيلام وتشكل النفاطات Blister وانفصال البشرة مما يسبب Denudation (إيجابية علامة نيكولسكي). تكون إصابة الغشاء المخاطي شديدة وقد تطرح الأظافر. تشمل الاختلاطات الجهازية ارتفاع الأنزيمات الكبدية والقصور الكلوي واضطراب السوائل والكهارل. إن الإنتان والصدمة سببان شائعان للوفاة.

[†] Fas ligand: هو جزيء على سطح الخلايا التائية السامة للخلايا، يرتبط مع مستقبله (Fas) الموجود على سطح الخلايا الأخرى مما يؤدي للبدء بالموت الخلوي المبرمج في الخلايا المستهدفة.

[**] Fas: مستقبل يوجد في الخلايا يرتبط مع جزيء الـ Fas لتحريض الموت الخلوي المبرمج.



الشكل 5-6: متلازمة ستيفنس – جونسون.

■ المعالجة Treatment:

إن المعالجة العرضية وتطمين الأهل هي كل ما تحتاجه الحالات غير المختلطة من الحمامى متعددة الأشكال. وتعتبر مضادات الهستامين الفموية والكمادات الرطبة وحمامات دقيق الشوفان Oatmeal مفيدة. تشفى الآفات على مدى فترة 1-3 أسابيع مع بقاء بعض فرط التصبغ. أما استخدام الستيرويدات القشرية فهو مثار خلاف.

تشمل معالجة المريض المصاب بمتلازمة ستيفنس – جونسون كلاً من الاستشفاء مع العزل الحاجزي Barrier Isolation ودعم السوائل والكهارل ومعالجة الخمج الثانوي الشائع في الجلد، والكمادات الرطبة على الفقاعات والحمامات الغروانية Colloidal. يستخدم من أجل الآفات على مخاطية الفم غسولات الفم بالليدوكائين اللزج Viscous والدايفينهيدرامين والمالوكس (هيدروكسيد الألمنيوم وهيدروكسيد المغنزيوم) وهذه المعالجات مريحة. يوصى بإجراء استشارة عينية بسبب إمكانية حدوث تقرح القرنية والتهاب القرنية والتهاب العنبية والتهاب كامل العين Panophthalmitis.

يعالج الأطفال المصابون بانحلال البشرة النخري السمي وكأنهم مصابون بحرق من الدرجة الثانية في كامل الجسم. وإن المعالجة بالسوائل والعزل الحاجزي المعكوس Reverse Barrier Isolation أمور هامة لنجاة المريض. يعالج العديد من المرضى في وحدة العناية المشددة أو في مركز العناية بالحروق. استخدم الغلوبولين المناعي الوريدي مع بعض النجاح في عدة دراسات عند المرضى المصابين بالـ TEN، ويفترض أن ذلك بسبب تأثيراته على الارتباط أو تعديل تأثير الرابط Fas.

نقاط رئيسة 5.5

إن متلازمة ستيفنس – جونسون حمامى متعددة الأشكال يحدث فيها فقاعات مخاطية، في حين يكون انحلال البشرة النخري السمي مشابهاً لمتلازمة الجلد المسموط بالعنقوديات من حيث حدوث انسلاخ طبقة البشرة في كل منهما.

الآفات مفرطة التصبغ HYPERPIGMENTED LESIONS

مع ازدياد نسبة حدوث الورم الميلانيني Melanoma من المهم جداً تمييز الآفات المشتبهة وفهم عوامل الخطورة. إن الأطفال من ذوي البشرة الفاتحة والأطفال الذين يتعرضون للشمس كثيراً والأطفال الذين لديهم وحمات متعددة كل هؤلاء معرضون لزيادة خطر سرطان الجلد.

الوحمات الخلقية CONGENITAL NEVI

تصنف الوحمات الخلقية اعتماداً على حجمها. فالوحمات الكبيرة أو العرطلة Giant ذات قطر يتجاوز 20 سم أما الوحمات الصغيرة فقطرها دون 2 سم، في حين يكون قطر الوحمات المتوسطة بين 2 و20 سم. وقد أظهرت الأبحاث أن هناك خطراً زائداً لكنه غير محدد لحدوث الورم القتاميني عند المرضى المصابين بالوحمات الخلقية. يجب متابعة الوحمات الخلقية سنوياً من أجل التغيرات التي تحدث فيها وقد تحتاج إلى الاستئصال التام. إن الوحمات العرطلة ذات خطر زائد لحدوث الورم القتاميني (بين 5٪ و15٪). كذلك توجد علاقة مع الداء الميلانيني العصبي الجلدي Neurocutaneous Melanosis لذلك يحتاج المرضى الذين لديهم آفات على الرأس والشوك أو لديهم وحمات ساتلية (تابعة) Satellite مرافقة إلى الـ MRI لتقييم إصابة الـ CNS.

الوحمات الشائعة المكتسبة COMMON ACQUIRED NEVI

تتطور الوحمات عند العديد من الأطفال وتصل إلى عددها الأعظمي في بداية الكهولة. إن المرضى الذين لديهم أكثر من 15 وحمة شائعة مكتسبة لديهم زيادة خطورة الإصابة بالورم الميلانيني في المستقبل. يجب تقييم الوحمات Moles باستخدام الـ ABCDs. إن الوحمات غير المتناظرة Asymmetry وذات الحواف غير المنتظمة Irregular Borders والوحمات ذات الاختلاف اللوني Variations in Color والوحمات ذات القطر Diameter الذي يتجاوز 6 ملم، كل ذلك يعتبر من المظاهر اللانموذجية، وتحتاج الوحمات في هذه الحالات للاستئصال.

إن وحمة سبيتز Spitz Nevus حطاطة ناعمة زهرية إلى بنية اللون ذات شكل يشبه القبة. وهذه الوحمات سليمة لكن قد تحتاج للاستئصال إذا كان نموها سريعاً. أما الوحمة الهالية Halo Nevus فهي وحمة ذات حلقة ناقصة التصبغ تحيط بها. إن هذه الوحمات سليمة عند الأطفال لكن قد تترافق مع البهق أو الورم الميلانيني في مكان آخر.

الوقاية PREVENTION

يتعرض عدد كبير من الأطفال للشمس وتترافق حروق الشمس بشكل شائع مع زيادة خطر تطور الوحمات وسرطان الجلد. يوصى بالوقاية من الشمس باستخدام الواقيات الشمسية ذات عامل وقاية SPF معادل 15 أو أكثر ضد الأشعة فوق البنفسجية A و B (UVB وUVA).

نقاط رئيسية 6.5

1. يجب تقييم الوحمات من أجل عدم التناظر وعدم انتظام الحواف واللون والحجم.
2. يجب استخدام الواقيات الشمسية ضد الأشعة UVB و UVA من أجل إنقاص خطر الورم الميلانيني.

* * *

Chapter

6

أمــراض الغــدد الصم

Endocrinology

DIABETES MELLITUS الداء السكري

DIABETES MELLITUS (TYPE 1) الداء السكري (النمط 1)

■ الإمراض:

الداء السكري اضطراب استقلابي مزمن يتميز بفرط سكر الدم مع استقلاب شاذ للطاقة ناجم عن غياب أو نقص إفراز الأنسولين. ينجم الداء السكري النمط 1 (المعتمد على الأنسولين) عن فقد إنتاج الأنسولين من خلايا بيتا في البنكرياس. ورغم أن الآلية الدقيقة للداء السكري النمط 1 غير معروفة فإن العوامل الوراثية والمناعية الذاتية والبيئية كلها تلعب دوراً في ذلك.

يصبح فقد إفراز الأنسولين هاماً سريرياً بعد تخرب 90٪ من وظيفة خلايا بيتا في البنكرياس، وبفقدان الأنسولين (وهو الهرمون الابتنائي Anabolic الرئيس) تتطور حالة التقويض Catabolic State التي تنقص استخدام الغلوكوز المحيطي وتزيد إنتاجه الكبدي عن طريق استحداث السكر Gluconeogenesis وتحلل الغليكوجين Glycogenolysis. إن فقد الأنسولين يمنع دخول السكر إلى الخلية مما يؤدي لحدوث فرط سكر الدم. يتم إنتاج الحموض الكيتونية Ketoacids عن طريق زيادة الوسائط التقويضية وهي الغلوكاكون والإبي نفرين وهرمون النمو والكورتيزول. وتقوم هذه المراسيل بتحريض تحلل الدسم Lipolysis وتحرر الحموض الدسمة واصطناع الحموض الكيتونية. عندما يتجاوز تركيز غلوكوز ا لدم 180 ملغ/ دل فإن ذلك يؤدي لحدوث البيلة الغلوكوزية التي تسبب إدراراً حلولياً Osmotic Diuresis مع زيادة نتاج البول (البوال Polyuria).

إذا كان عوز الأنسولين شديداً فإن إنتاج الكيتونات يكون بكميات هامة تفوق القدرة الدارئة الطبيعية للدم وبالتالي يحدث الحماض الكيتوني السكري (Diabetic Ketoacidosis (DKA.

يتميز DKA بارتفاع سكر الدم والحماض الاستقلابي (الحماض الكيتوني) والتجفاف والوسن. ويعتبر الـ DKA حالة إسعافية وقد يتطور في الحالات الشديدة إلى السبات والموت. إن أشيع سبب للـ DKA عند المريض السكري المعروف هو عدم كفاية جرعة الأنسولين. يمكن أن تتحرض الحالة أيضاً بالمقاومة للأنسولين الذي يثار بالمرض العارض أو الكرب الفيزيولوجي الشديد، يتظاهر المرضى السكريون الجدد بشكل متكرر بالـ DKA وإن أشد اختلاطات معالجة الـ DKA هي الوذمة الدماغية.

تتضمن الاختلاطات الأخرى الرئيسة للداء السكري النمط 1 إضافة للـ DKA نقص سكر الدم الناجم عن الجرعة المفرطة من الأنسولين أو نقص المدخول الحراري أو زيادة التمرين دون زيادة مرافقة في الكالوري.

■ **الوبائيات وعوامل الخطورة:**

إن الداء السكري النمط 1 أشيع مرض غدي في الطفولة، ويحدث عند 1 من كل 500 طفل ومراهق. إن عامل الخطورة الرئيس للداء السكري النمط 1 هو القصة العائلية الإيجابية، وإن وجود الـ DR_3 والـ DR_4 (مستضدات التوافق النسيجي الرئيسة) يزيد خطر تطور المرض عند الشخص الحامل لهذه المستضدات. كذلك الحال مع وجود قريب من الدرجة الأولى مصاب بالداء السكري النمط 1. يوجد توافق Concordance يعادل 50٪ بين التوائم المتطابقة. وإن وجود أضداد خلايا الجزر عند 85٪ من الأشخاص المصابين بالداء السكري حديث العهد وزيادة حدوث الأمراض المناعية الذاتية الأخرى عند الأطفال المصابين بالداء السكري النمط 1 يجعل الداء السكري مرضاً مناعياً ذاتياً. مازال دور العوامل البيئية في إمراض الداء السكري غير واضح. لم يتم تحديد فيروس معين مسؤول بشكل مباشر عن الداء السكري.

■ **التظاهرات السريرية:**

القصة المرضية والفحص السريري History and Examination:

إن وجود قصة نقص وزن حديث العهد والبوال والنهام Polyphagia والسهاف Polydipsia تتوافق مع الداء السكري النمط I. يكون الفحص السريري طبيعياً عادة عند المريض المصاب بالداء السكري النمط 1 ما لم يكن الـ DKA موجوداً.

إذا اشتبه بالـ DKA عند طفل مصاب بالداء السكري النمط 1 فإن المعلومات الهامة من القصة المرضية تشمل جرعة الأنسولين العادية وآخر جرعة أنسولين وقوت الطفل خلال اليوم السابق ووجود كرب عاطفي أو فيزيائي. يبدو الطفل المصاب بالـ DKA مريضاً بشدة ويعاني من تجفاف معتدل إلى شديد. تتضمن الأعراض البوال والسهاف والتعب والصداع والإقياء والغثيان والألم البطني. قد تتنوع الحالة العقلية للطفل وتتراوح من التخليط إلى السبات. بالفحص السريري يلاحظ بشكل عام وجود تسرع القلب وفرط التنفس (اللهاث) Hyperpnea (تنفس كوسماول Kussmaul).

قد توجد رائحة النفس الشبيهة برائحة الفواكه الناجمة عن فرط كيتون الجسم Ketosis. قد يكون نفاد الحجم داخل الوعائي واضحاً جداً لدرجة يحدث فيها هبوط ضغط الدم. ورغم أن الوذمة الدماغية نادرة فإنها مميتة غالباً. إن تغير الحالة العقلية وعدم تساوي الحدقتين ووضعية فصل القشر أو فصل المخ و/ أو الاختلاجات كل ذلك يشير إلى الوذمة الدماغية. إن تمييز ارتفاع الضغط داخل القحف بسرعة وتدبيره الهجومي أمران حيويان لتحسين الإنذار.

تنجم أعراض نقص سكر الدم عن تحرر الكاتيكولامين (الارتعاش Trembling والتعرق الغزير Diaphoresis والبيغ Flushing وتسرع القلب) كما تنجم عن قلة السكر الدماغي Cerebral glucopenia (النوم، التخليط، تبدلات المزاج، الاختلاجات، السبات).

■ التشخيص التفريقي:

قد يحدث الداء السكري الثانوي عند وجود معاكسة للأنسولين ناجمة عن زيادة القشرانيات السكرية (متلازمة كوشينغ أو علاجي المنشأ) أو فرط الدرقية أو ورم القواتم أو زيادة GH أو تناول الأدوية مثل المدرات الثيازيدية.

■ التقييم التشخيصي:

إن وجود قيمتين عشوائيتين لسكر الدم أكثر من 200 ملغ/ دل يتوافق مع تشخيص الداء السكري. إذا اشتبه بوجود الداء السكري الباكر فإن تركيز غلوكوز الدم بعد ساعتين من تناول الطعام هو أول القيم التي تصبح غير طبيعية. إن تركيز غلوكوز الدم على الريق الذي يتجاوز 126 ملغ/ دل وتركيز غلوكوز الدم بعد ساعتين من تناول الطعام الذي يتجاوز 200 ملغ/ دل يقترحان تشخيص الداء السكري. قد توجد أضداد الجزر Islet cell antibodies في المصل عند المريض المصاب بالسكري المعتمد على الأنسولين حديث العهد، ويكون لدى المرضى السكريين غير المضبوطين بشكل جيد مستويات عالية من الخضاب الغلوكوزي.

يكون تركيز الغلوكوز المصلي مرتفعاً بشدة عند المرضى المشتبه إصابتهم بالـ DKA، كما يكون الـ pH الوريدي والـ PCO_2 المصلي منخفضين. يؤدي الحماض الاستقلابي الناجم عن فرط كيتون الجسم Ketosis إلى نقص الـ pH، وتكون الاستجابة للحماض الاستقلابي عن طريق القلاء التنفسي المعاوض مع انخفاض مستوى الـ PCO_2 المصلي. يرتفع نيتروجين البولة الدموية بسبب الإدرار التناضحي Osmotic، كما يحدث فقد للفوسفات والكالسيوم والبوتاسيوم. ورغم وجود فقد البوتاسيوم الإجمالي في الجسم فإن بوتاسيوم المصل قد يكون منخفضاً أو طبيعياً أو مرتفعاً ويعتمد ذلك على مستوى الحماض.

عندما يكون الحماض موجوداً فإن البروتونات تتحرك من المسافة خارج الخلوية إلى المسافة داخل الخلوية، ويتحرك البوتاسيوم من المسافة داخل الخلوية إلى المسافة خارج الخلوية للمحافظة على

التعادلية الكهربية Electroneutrality، تبقى الكيتونات إيجابية في البول حتى يتم معاكسة الحالة التقويضية بواسطة الأنسولين، كما يبقى الغلوكوز إيجابياً في البول حتى يهبط مستواه في المصل دون 180 ملغ/ دل.

■ **المعالجة Treatmen:**

إن الأهداف المباشرة للمعالجة في الداء السكري حديث العهد والـ DKA هو معاكسة الحالة التقويضية عن طريق المعالجة بالأنسولين الخارجي واستعادة السوائل والكهارل الضائعة.

تتم معالجة الطفل المصاب بالداء السكري النمط 1 عن طريق إعاضة الأنسولين والحمية والتمرين والدعم النفسي والمتابعة الطبية المنتظمة. إن لتثقيف المريض دوراً حيوياً. تتطلب المعالجة الحالية المراقبة المتكررة لغلوكوز الدم وحساب الكربوهيدرات. يتعلم المريض كيف يعدل جرعة الأنسولين اعتماداً على مستوى الغلوكوز والوجبة الحالية. يحتاج المرضى السكريون المشخصون حديثاً إلى 0.5-1 وحدة/ كغ من الأنسولين في اليوم. ومعظم السكريين سوف يأخذون 2-3 جرعات من الأنسولين يومياً. ومن المعتاد إعطاء ثلثي الجرعة اليومية الإجمالية قبل الإفطار وإعطاء الثلث الباقي قبل العشاء والنوم، ويقسم الأنسولين البشري بين الأنسولين النظامي قصير التأثير Humalog والأنسولين NPH (Neutral protamine hagedorn) متوسط التأثير. وقد أصبحت مضخة الأنسولين متوفرة حالياً، حيث تعطي هذه المضخة كمية قاعدية Basal amount من الأنسولين طيلة اليوم مع جرعات بلعات Bolus من الأنسولين قصير التأثير تعطى أوقات الوجبات. قد يحتاج المريض في أوقات الكرب الطبي أو الجراحي أو العاطفي إلى جرعات إضافية من الأنسولين. يجب مراقبة مستويات الخضاب الغلوكوزي كل 3 شهور لتقييم الضبط الوسطي لغلوكوز الدم.

إذا حدث نقص سكر الدم فيمكن أن يتناول الطفل وجبة خفيفة Snack من الكربوهيدرات لزيادة تركيز الغلوكوز المصلي، وإذا حدث إقياء لدى الطفل فيمكن تطبيق المونوجيل Monogel (غلوكوز فوري) أو الـ Cake Icing (مزيج من السكر والدسم يستخدم لتغطية قالب الكاتو أو البسكويت) على مخاطية الخد للتزويد بالغلوكوز. إذا كان الطفل مصاباً بالذهول Stuporous أو حدث لديه اختلاج فيمكن إعطاء الغلوكوز الوريدي أو الغلوكاكون العضلي.

إن الـ DKA حالة طبية إسعافية، ويتم الإنعاش الأولي بالسوائل عن طريق إعطاء النورمال سالين أو محلول رينغرلاكتات 10 مل/ كغ بلعة وريدية. وأثناء إعطاء البلعة الوريدية يتم حساب النقص الإجمالي في السوائل اعتماداً على كمية التجفاف. يجب إعاضة نقص السوائل على مدى 48 ساعة. يتم تقييم مستوى فرط غلوكوز الدم ثم يبدأ تنقيط الأنسولين بمقدار 0.1 وحدة/ كغ/ ساعة، إن الهدف هو إنقاص غلوكوز المصل بمقدار 50-100 ملغ/ دل/ ساعة. يمكن لمستوى الغلوكوز الذي يهبط بسرعة جداً أن يثير حدوث الوذمة الدماغية. عندما يصل مستوى غلوكوز المصل إلى 250-300 ملغ/ دل يجب إضافة الدكستروز إلى النورمال سالين ومحلول الكهارل من أجل تجنب حدوث نقص سكر

الدم. يصلح فرط سكر الدم والحماض وإنتاج الكيتون بواسطة المعالجة بالأنسولين، وسوف يستمر الجسم بإنتاج الحموض الكيتونية حتى يتوفر فيه كمية كافية من الأنسولين، إن مراقبة مستوى غلوكوز الدم والكهارل وحالة الحمض - الأساس أمر حيوي وهام.

■ **الإنذار:**

لقد أظهرت تجربة ضبط السكري واختلاطاته (DCCT) أن التدبير المركز وضبط سكر الدم الصارم سوف ينقصان خطر الاختلاطات بنسبة 50٪ إلى 75٪. تشمل اختلاطات الداء السكري إصابة الأوعية الدقيقة في العين (اعتلال الشبكية) والكلية (اعتلال الكلية) والأعصاب (اعتلال الأعصاب). لا تشاهد إصابة الأوعية الدقيقة عادة إلا بعد عشر سنوات على الأقل من اعتماد الطفل على الأنسولين. يمكن أن يؤدي المرض العصيدي التصلبي المتسارع في الأوعية الكبيرة إلى احتشاء العضلة القلبية أو السكتة. يجب أن يجرى للأطفال السكريين جمع بول سنوياً للتحري عن البيلة الألبومينية المجهرية، كما يجرى لهم فحص عيني سنوياً إضافة إلى التحري عن فرط شحوم الدم سنوياً.

الداء السكري النمط 2 DIABETES MELLITUS TYPE 2

■ **الإمراض:**

إن الداء السكري النمط 2 حالة مرضية عديدة الجينات Polygenic تنجم عن مقاومة نسبية للأنسولين. تؤدي هذه المقاومة للأنسولين في البداية إلى زيادة معاوضة في إفراز الأنسولين، ولكن مع الوقت يحدث هبوط مترقٍ في إفراز الأنسولين المحرض بالغلوكوز.

■ **الوبائيات:**

يشكل الداء السكري النمط 2 نسبة 2٪ إلى 3٪ من كل حالات السكري عند الأطفال. ولكن نسبة حدوثه في تزايد بسبب الانتشار العالي للسمنة. تحدث معظم الحالات خلال فترة المراهقة الباكرة حوالي بدء البلوغ. يكون الانتشار أعلى عند الأمريكيين الأصليين والأمريكيين الأفارقة والأمريكيين الإسبانيين Hispanic. إن الاستعداد الوراثي هام لكن العوامل البيئية بما فيها السمنة وقلة النشاط الفيزيائي والقوت تلعب دوراً هاماً.

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يكون معظم المرضى لا عرضيين في البداية، وقد يكون لدى الآخرين أعراض مشابهة لأعراض الداء السكري النمط 1. توجد عادة قصة عائلية إيجابية. بالفحص السريري يلاحظ وجود السمنة مع مشعر كتلة الجسم (BMI) يتجاوز عادة 30 كغ/ م^2. يترافق الشواك الأسود Acanthosis Nigricans غالباً مع الداء السكري النمط 2 وهو حالة جلدية تشمل فرط التصبغ مع تسمك الطيات الجلدية ويوجد بشكل رئيس على الظهر والعنق والمناطق العاطفة.

■ **المعالجة:**

إن حجر الأساس في المعالجة حالياً هو المعالجة بالأنسولين. إن الميتفورمين Metformin هو خافض السكر الفموي الوحيد المستخدم للمعالجة عند الأطفال فوق عمر 10 سنوات المصابين بالداء السكري النمط 2، أما باقي الأدوية الخافضة لسكر الدم الفموية فإن استخدامها مذكور بشكل رئيس في حالات فرادية Anecdotal. ولابد من المزيد من البحث في هذا المجال. إضافة للمعالجة الطبية فإن إجراء تبديل في نمط الحياة يشمل القوت والتمرين أمر بغاية الأهمية.

■ نقاط رئيسة 1.6

1. الداء السكري اضطراب استقلابي مزمن يتميز بنقص سكر الدم واستقلاب شاذ للطاقة ناجم عن غياب أو نقص إفراز الأنسولين أو نقص عمله على المستوى الخلوي.
2. ينجم الداء السكري النمط 1 عن فقد إنتاج الأنسولين من خلايا بيتا في البنكرياس.
3. إن القصة الحديثة لفقد الوزن والسهاف والنهام والبوال تتوافق مع الداء السكري النمط 1.
4. تتضمن الاختلاطات طويلة الأمد الناجمة عن الداء السكري النمط 1 إصابة الأوعية الدقيقة (اعتلال الشبكية واعتلال الكلية واعتلال الأعصاب) والمرض التصلبي العصيدي المتسارع في الأوعية الكبيرة.
5. إن النسبة المئوية لحالات الداء السكري النمط 2 عند الأطفال في ازدياد.

البوالة التفهة DIABETES INSIPIDUS

يحدث في البوالة التفهة المركزية فقد لإفراز الهرمون المضاد للإدرار من الغدة النخامية الخلفية مع عدم القدرة على تركيز البول. يمكن أن تحدث البوالة التفهة بعد رض الرأس أو في حالة ورم الدماغ أو خمج الجهاز العصبي المركزي. إن قطع السويقة النخامية الجراحي أثناء إزالة الورم القحفي البلعومي يؤدي غالباً إلى البوالة التفهة. لا تكون البوالة التفهة اضطراباً معزولاً مجهول السبب إلا في حالات نادرة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يحدث لدى الطفل المصاب بالبوالة التفهة بداية مفاجئة للبوال والسهاف. إذا كان سبب البوالة التفهة ورم دماغي ضاغط Impinging على الغدة النخامية فقد تشاهد الشذوذات البصرية والعلامات العصبية البؤرية.

قد يصل النتاج البولي الزائد إلى 5- 10 ل/ اليوم، وتكون الكثافة النوعية للبول وأسمولالية البول Osmolality منخفضتين بشكل واضح. ومع الوقت يزداد صوديوم المصل وأسمولالية المصل

بسبب حدوث التكثف الدموي Hemoconcentration الناجم عن ضياع الماء الحر. يستخدم اختبار الحرمان من الماء في الحالات غير الواضحة لتأكيد وجود البوالة التفهة. إن إظهار وجود إفراز للهرمون المضاد للإدرار ADH أمر حاسم في التفريق بين البوالة التفهة الناجمة عن عوز الـ ADH (المركزية) والبوالة التفهة كلوية المنشأ (وهي اضطراب متنح مرتبط بالجنس تكون فيه الأنابيب الكلوية الجامعة غير مستجيبة للـ ADH).

المعالجة TREATMENT

يعطى الديسموبريسين أسيتات (DDAVP) (مضاهئ للـ ADH) عبر الأنف أو تحت الجلد أو فموياً لتنبيه الكليتين على الاحتفاظ بالماء ومعاكسة البوال والسهاف وفرط صوديوم الدم.

نقاط رئيسة 2.6

1. **يحدث في البوالة التفهة المركزية فقد لإفراز الـ ADH مع عدم القدرة على تركيز البول.**
2. **يمكن أن تحدث البوالة التفهة بعد رضوض الرأس أو مع أورام الدماغ أو خمج الجهاز العصبي المركزي.**

القامة القصيرة SHORT STATURE

القامة القصيرة أمر يقلق بشكل شائع العديد من الأهالي. تشمل الأسباب الطبيعية لقصر القامة كلاً من القامة القصيرة العائلية (الوراثي) والتأخر البنيوي Constitutional. تنجم 80٪ من أسباب قصر القامة عن هذين السببين. قد تؤدي الأسباب المرضية إلى قامة قصيرة متناسبة أو غير متناسبة Disproportionate، إن الأسباب المرضية المؤدية إلى قصر القامة المتناسب أكثر انتشاراً من الأسباب المؤدية لقصر القامة غير المتناسب.

تصيب الاضطرابات المؤدية لقصر القامة غير المتناسب العظام الطويلة بشكل مسيطر وتشمل الخرع Rickets (الذي ينجم عن عوز فيتامين D الفعال) والودانة Achondroplasia (اضطراب جسدي سائد).

أما الأمراض المسببة لقصر القامة المتناسب فقد تنجم عن أذيات قبل الولادة أو أذيات بعد الولادة أثرت على عملية النمو. تشمل الأسباب قبل الولادة Prenatal فشل النمو داخل الرحم وخلل الوظيفة المشيمية والأخماج داخل الرحم والمواد المشوهة Teratogens والشذوذات الصبغية. إن أشيع الشذوذات الصبغية المؤدية لقصر القامة هي تثلث الصبغي 21 ومتلازمة تورنر. تشمل الأسباب بعد الولادة Postnatal كلاً من سوء التغذية والأمراض الجهازية المزمنة والحرمان النفسي والأدوية والاضطرابات

الغدية. إن العيوب الغدية الشائعة التي تؤدي إلى قصر القامة هي قصور الدرقية وعوز هرمون النمو وزيادة القشرانيات السكرية والبلوغ المبكر. يحدث في البلوغ المبكر تسارع في النمو في البداية لكن مع نقص الطول النهائي عند البالغ ولهذا فإن قصر قامة لاحق مشابه لقصر القامة الوراثي أمر محتمل.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يؤسس الأطفال المصابون بقصر القامة العائلي مخططات نمو عند الخط الخامس المئوي أو دون ذلك بعمر السنتين. ويكون هؤلاء الأطفال سليمين تماماً من النواحي الأخرى والفحص السريري طبيعي لديهم. كما يكون العمر العظمي عندهم طبيعياً، ويحدث البلوغ في الوقت المتوقع. توجد القامة القصيرة عادة عند أحد الوالدين على الأقل لكن وراثة الطول أمر معقد وقد يكون السلف المصاب بعيداً (أي أحد الأجداد).

ينمو الأطفال المصابون بالتأخر البنيوي Constitutional delay ويتطورون عند الخط الخامس المئوي أو ما دون بسرعة نمو طبيعية، وهذا يؤدي إلى جعل مخطط نموهم موازياً لمخطط نمو الخط الخامس المئوي. يتأخر البلوغ بشكل هام ويؤدي ذلك لتأخر العمر العظمي. يفشل هؤلاء الأطفال في الدخول بالبلوغ في العمر المعتاد لذلك تكون قامتهم القصيرة وعدم نضجهم الجنسي واضحين عند مقارنتهم مع أقرانهم الذين دخلوا مرحلة البلوغ. يكون أفراد العائلة عادة متوسطي الطول لكن غالباً ما توجد قصة قصر قامة في الطفولة مع تأخر بلوغ. يجب نصيحة والدي الطفل المصاب بالتأخر البنيوي أن نمو طفلهم يعتبر من أحد الأشكال الطبيعية وأن طوله النهائي سيكون على الأرجح مساوياً للطول المتوقع في عائلته.

يشكل عوز هرمون النمو GH حوالي 5٪ من أسباب قصر القامة المحولة إلى أخصائي أمراض الغدد. ينمو الأطفال المصابون بعوز GH الكلاسيكي بسرعة نمو ناقصة (أقل من 5 سم/ السنة) ويكون لديهم تأخر بالنضج العظمي، إن وجود قصة اختناق عند الولادة أو نقص سكر عند الوليد أو موجودات فيزيائية لصغر القضيب Microphallus أو فلح الحنك أو عيوب الخط المتوسط الأخرى كل ذلك يقترح عوز الـ GH مجهول السبب. يترافق عوز هرمون النمو الثانوي لورم الوطاء أو ورم النخامى عادة مع الإصابات العصبية أو البصرية الأخرى المرافقة للورم. يجب أن يكون مشعر الشك بالورم عالياً عند الولد الكبير الذي حدث لديه تراجع في النمو حديث العهد.

يؤدي قصور الدرقية الأولي Primary hypothyroidism لحدوث فشل نمو واضح بسبب نقص سرعة النمو والنضج العظمي. يجب قياس الثيروكسين (T4) والتقاط راتين التري أيودوتيروكسين (T3 RU) والثيروتروبين (TSH) وأضداد الدرقية، حتى في حالة غياب الأعراض وذلك لنفي أي درجة من قصور الدرقية عند تقييم قصر القامة، تتم معالجة قصور الدرقية الأولي بالليفوثيروكسين (Synthyroid).

يعتبر داء كوشينغ Cushing disease سبباً نادراً لقصر القامة. إن فرط الكورتيزول في الدم Hypercortisolism الناجم عن المعالجة بالستيرويد الخارجي أو الناجم عن فرط الإفراز داخلي المنشأ قد يكون له تأثير مثبط شديد للنمو. وعادة ما توجد المظاهر الأخرى لمتلازمة كوشينغ إذا حدث تثبيط النمو.

يمكن للأمراض الجهازية المزمنة أن تؤدي إلى قصر القامة بسبب نقص امتصاص الحريرات Caloric أو زيادة المتطلبات الاستقلابية. يمكن للمرض القلبي الخلقي والداء الليفي الكيسي والداء السكري سيئ الضبط والقصور الكلوي المزمن وخمج الـ HIV والتهاب المفاصل الروماتويدي الشديد أن يزيدوا الاحتياجات الاستقلابية وينقصوا النمو. وبشكل بديل يمكن للداء المعوي الالتهابي والسبرو الزلاقي Celiac Sprue والداء الليفي الكيسي أن ينقصوا امتصاص الحريرات ويؤدوا لحدوث قصر القامة.

إن بعض الأطفال الذين يعيشون في جو من الحرمان العاطفي أو سوء المعاملة الجسدية أو الإهمال يمكن أن يتطور لديهم عوز الـ GH الوظيفي. قد يكون لدى الأطفال المصابين بالحرمان النفسي سلوكيات غريبة Bizarre تشمل ادخار الطعام وشهوة الغرائب Pica والسلس البرازي Encopresis إضافة إلى عدم نضج الكلام واضطراب حلقات النوم – اليقظة وزيادة تحمل الألم. وهم يشابهون سريرياً الأطفال المصابين بعوز هرمون النمو مع تأخر واضح في العمر العظمي وتأخر البلوغ. إذا أجري اختبار الـ GH في الوقت الذي مازال فيه الطفل موجوداً في البيئة المضطربة فإن استجابة الـ GH تكون ضعيفة (بطيئة) Blunted في حين يعود اختبار الـ GH إلى الطبيعي ويلحق الطفل بالنمو الطبيعي إذا أبعد عن بيئة الحرمان.

إن إحدى تظاهرات متلازمة تورنر Turner (التي نوقشت بالتفصيل في الفصل 9) هي القامة القصيرة. يمكن للتظاهرات السريرية لمتلازمة تورنر أن تكون أحياناً مخاتلة (خفيفة)، ولما كانت نسبة حدوث متلازمة تورنر تصل إلى 1 من كل 2500 أنثى. لذلك يجب إجراء النمط النووي Karyotype وعيار موجهة الغدد التناسلية (الغونادوتروبين) عند الأنثى المراهقة المصابة بقصر القامة مع تأخر البلوغ. إن ارتفاع مستوى موجهات الغدد التناسلية الذي يشير إلى قصور المبيض الأولي، والنمط النووي 45,XO مشخصان لمتلازمة تورنر.

قد يؤدي الإعطاء المزمن لأدوية معينة لحدوث ضعف النمو، وتشمل هذه الأدوية الستيرويدات والديكستروأمفيتامين (Dexedrine) والميثيل فينيدات (Ritaline).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

تتضمن المعلومات الهامة من القصة المرضية قصة الحمل والولادة عند الطفل ونمط النمو ووجود مرض مزمن أو استخدام مديد للأدوية والمعالم التطورية وسن حدوثها وأنماط النمو والبلوغ عند

والدي الطفل وأشقائه. إن الحصول على مخططات النمو الخاصة بالطفل وتقييمها أمر بالغ الأهمية. كذلك من الضروري الحصول على قصة مفصلة للتغذية تشمل نوعية التغذية وكميتها والشخص الذي يعتني بالطفل.

■ **الفحص السريري:**

إن غالبية الفحوص السريرية التي تجرى على الأطفال المصابين بقصر القامة تكون طبيعية. ومن المهم جداً إنزال طول الطفل ووزنه على مخطط النمو المناسب لعمره. إضافة لذلك يجب قياس باع الذراعين Span ونسبة القطعة العلوية إلى السفلية من أجل البحث عن الأسباب المرضية لقصر القامة غير المتناسب. كذلك يجب عند الأطفال الصغار تقييم محيط الرأس من أجل البحث عن فشل النمو. يكون الوزن والطول ناقصين عند الأطفال المصابين بفشل النمو أما محيط الرأس فيكون طبيعياً غالباً. قد يجد الطبيب أثناء فحص الطفل المصاب بقصر القامة مظاهر تشوهية تقترح متلازمة معينة. يجب فحص الجلد بحثاً عن الزراق الذي يشير إلى آفة قلب خلقية محتملة أو الاصطباغ الشاذ المشاهد في متلازمة كوشينغ أو علامات قصور الدرقية والكدمات وقلة العناية بالنظافة اللذين يقترحان الحرمان النفسي. يتم جس الدرقية لتحديد حجمها وقوامها وتجانسها ووجود العقيدات الدرقية. ويفحص القلب والرئتان لكشف المرض القلبي الرئوي المزمن. إن الإيلام البطني أو التطبل قد يشيران إلى الداء المعوي الالتهابي أو السبرو الزلاقي. ولابد من تحديد مرحلة تانر عند كل من الذكور والإناث للمساعدة على التفريق بين قصر القامة العائلي والتأخر البنيوي والبلوغ الباكر. إن الفحص العصبي الشامل وفحص قعر العين قد يكشفان مرضاً مستبطناً في الجهاز العصبي المركزي يمكن أن يؤدي إلى عوز الـ GH.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تنجم معظم حالات قصر القامة عن قصر القامة العائلي أو التأخر البنيوي لذلك من غير الضروري عادة إجراء الدراسات التشخيصية ما لم توجد شذوذات بالفحص السريري. يساعد تقييم العمر العظمي (صورة الرسغ الشعاعية الأمامية الخلفية) في تفريق قصر القامة العائلي عن التأخر البنيوي. إن تقدم العمر العظمي يشير على الأرجح إلى البلوغ المبكر، أما العمر العظمي الطبيعي فيدل على قصر القامة العائلي في حين يشير تأخر العمر العظمي إلى التأخر البنيوي.

يجب إجراء اختبارات الوظيفة الدرقية لنفي قصور الدرقية. كذلك من الضروري إجراء فحص البول واختبارات الوظيفة الكلوية لنفي المرض الكلوي المزمن. قد يظهر تعداد الكريات البيض مع الصيغة إضافة إلى سرعة التثفل وجود دليل على الخمج الجهازي المزمن. يمكن فحص الحالة التغذوية عند الطفل عن طريق إجراء قياس تركيز الألبومين والبروتين الإجمالي في المصل. قد يطلب أحياناً التحري عن عامل النمو -1 الشبيه بالأنسولين (IGF-1) والبروتين -3 الرابط لعامل النمو الشبيه

بالأنسولين (IGF-BP3) للبحث عن عوز الـ GH. إذا اشتبه بوجود شذوذ صبغي فيجب إجراء النمط النووي الذي قد يكون مساعداً، قد يكشف تصوير الرأس بالرنين المغناطيسي حدثية نخامية أو وطائية تؤدي إلى إنقاص إفراز الـ GH من النخامى.

المعالجة TREATMENT

يوجد القليل من الخيارات العلاجية عند الطفل المصاب بقصر القامة العائلي. أما بالنسبة لمعظم الأطفال المصابين بالتأخر البنيوي فيكفي تطمين الأهل وإخبارهم بأن قصر القامة عند الطفل يعتبر أحد أشكال النمو الطبيعي، يمكن عند بعض المرضى المختارين الذين ليس لديهم علامات بلوغ بعمر 14 سنة المعالجة لمدة 4-6 شهور بواسطة الهرمون الجنسي المناسب وهذا قد يساعد على زيادة الطول بشكل معتدل مع تطور البلوغ من أجل الدعم النفسي إلى أن يبدأ تطور البلوغ الحقيقي.

يتم تدبير الأطفال المصابين بعوز الـ GH بواسطة هرمون النمو البشري المصنع بيولوجياً عن طريق الحقن تحت الجلد يومياً أو إعطاء الشكل المدخر Depot Form الذي يعطى 1-2 مرة شهرياً. إن تسارع سرعة النمو الناجم عن المعالجة بالـ GH يؤدي إلى لحاق معظم الأطفال بالنمو الطبيعي. يجب إجراء MRI للدماغ قبل البدء بالمعالجة بالـ GH. إن المعالجة بالـ GH مطلوبة في مرحلة الكهولة بسبب تأثيراته على الكتلة العظمية واستقلاب الدسم. إذا تأخر البلوغ بعد عمر 14 سنة فيمكن التفكير بإضافة الستيرويدات الجنسية من أجل تضخيم الاستجابة لـ GH وتنبيه التطور الجنسي الثانوي.

يعالج قصور الدرقية الأولي بواسطة الليفوثيروكسين (Synthroid). وتعود سرعة النمو عادة إلى الطبيعي بعد عدة أسابيع من المعالجة، إن المعالجة بالليفوثيروكسين (على العكس من المعالجة بالـ GH) لا تؤدي إلى تحريض اللحاق بالنمو.

يجب على الطبيب من أجل تدبير قصر القامة المترافق مع داء كوشينغ أن يحدد ويعالج السبب. قد يعطى الـ GH للفتيات قصيرات القامة المصابات بمتلازمة تورنر من أجل زيادة الطول النهائي لديهن. أما قصر القامة الناجم عن الحرمان النفسي فيعالج بإبعاد الطفل عن البيئة التي يعيش فيها. يكون قصر القامة الناجم عن الأدوية عكوساً عند إيقاف الدواء المسبب.

نقاط رئيسة 3.6

1. تنجم 80٪ من حالات قصر القامة عن النمو والتطور الطبيعيين وتكون بسبب قصر القامة العائلي (الوراثي) أو التأخر البنيوي.
2. قد تؤدي الأسباب المرضية إلى قصر قامة متناسب أو غير متناسب. وإن قصر القامة المتناسب أكثر انتشاراً من قصر القامة غير المتناسب.
3. إن أشيع الأسباب المرضية لقصر القامة المتناسب هي عوز الـ GH وقصور الدرقية الأولي وداء كوشينغ والأمراض الجهازية المزمنة والحرمان النفسي ومتلازمة تورنر والأدوية.

خلل الوظيفة الدرقية THYROID DYSFUNCTION

فرط الدرقية HYPERTHYROIDISM

تنجم معظم حالات فرط الدرقية عند الأطفال عن داء غريفز Grave's Disease، وتشمل الأسباب الأخرى العقدة الدرقية الحارة مفرطة النشاط أو التهاب الدرقية القيحي الحاد. إن داء غريفز مرض مناعي ذاتي ينجم عن غلوبولينات مناعية منبهة للدرق جائلة في الدوران تقوم بالارتباط مع مستقبلات الثيروتروبين Thyrotropin الموجودة على الخلايا الدرقية، وهذا يؤدي إلى فرط تنسج منتشر Diffuse وزيادة مستويات T4 الحر. يحدث داء غريفز الوليدي نتيجة مرور الغلوبولينات المناعية المنبهة للدرق الوالدية عبر المشيمة.

■ **التظاهرات السريرية:**

تشمل الأعراض الشهية الزائدة (دون زيادة الوزن أو مع نقص وزن) وعدم تحمل الحرارة والتقلقل العاطفي والتململ Restlessness والتعرق الغزير وزيادة عدد مرات التبرز وقلة النوم. إن الجحوظ غير شائع عند الأطفال. قد يشتكي الأطفال الأكبر من الخفقان Palpitations. يوجد غالباً تغير في السلوك والأداء المدرسي. بالفحص السريري قد يكون الطفل متبيغاً Flushed وقلقاً Fidgety وساخناً مع الجحوظ والبرك Precordium مفرط النشاط وتسرع القلب أثناء الراحة وضغط النبض الواسع. تكون الغدة الدرقية بصورة عامة متضخمة ناعمة وصلبة (ولكن ليست قاسية Hard) وغير مؤلمة مع سماع لغط Bruit فوق الغدة. يلاحظ غالباً وجود رعاش ناعم، كما يلاحظ وجود ضعف في العضل القريب. إن تسرع القلب الحاد وفرط الحرارة والتعرق الغزير والحمى والغثيان والإقياء كل ذلك يشير إلى العاصفة الدرقية (فرط الدرقية الخبيث) التي يمكن أن تكون مهددة للحياة لكنها نادرة عند الأطفال.

يميل الرضع والولدان المصابون بداء غريفز للحملقة Stare ويكون لديهم نزق Jittery مع فرط النشاط، كما يكون لديهم شهية زائدة مع ضعف كسب الوزن. يوجد تسرع القلب عادة وقد تجس ضخامة الدرقية. يلاحظ في فرط الدرقية ارتفاع في مستويات T4 مع ارتفاع الـ T3RU وتثبيط الـ TSH.

■ **المعالجة Treatmen:**

يشفى داء غريفز الوليدي عادة خلال الأشهر القليلة الأولى من العمر. قد يكون من الضروري عند الرضع غير المستقرين من الناحية الهيموديناميكية بسبب فرط الد[illegible]ـة إعطاء السوائل الخلالية والديجوكسين والبروبرانول.

يمكن استخدام البروبيل ثيوراسيل (PTU) أو الميثيمازول Methimazole أو اليود المشع لعلاج داء غريفز، ويجب معايرة الجرعة بدقة لأن الجرعة العالية جداً قد تؤدي إلى قصور الدرقية. يحدث لدى

50٪ من الأطفال المصابين بداء غريفز همود عفوي وقد يكون بالإمكان إيقاف الدواء المضاد للدرقية بعد 12-24 شهراً من المعالجة. أما الأطفال الذين لم يحدث لديهم همود Remission للمرض فسوف يتابعون المعالجة بالدواء المضاد للدرق ويضاف الليفوثيروكسين Levothyroxine للوقاية من قصور الدرقية.

قصور الدرقية HYPOTHYROIDISM

تمت مناقشة قصور الدرقية في الفصل 13. إن أشيع سبب لقصور الدرقية المكتسب أو الشبابي هو التهاب الدرقية لهاشيموتو Hashimoto's Thyroiditis وهو التهاب درقية لمفاوي مزمن يؤدي إلى تخريب مناعي ذاتي في الغدة الدرقية. تشمل الأسباب الأخرى لقصور الدرقية قصور النخامى الشامل وخلل تكون الدرقية المنتبذ Ectopic Thyroid Dysgenesis وإعطاء الأدوية المضادة للدرق والاجتثاث الجراحي أو باليود المشع أثناء معالجة فرط الدرقية. إن نسبة حدوث قصور الدرقية عند الفتيات أربعة أضعاف النسبة عند الذكور. توجد غالباً قصة عائلية لداء غريفز أو التهاب الدرقية لهاشيموتو. يتظاهر معظم الأطفال في فترة المراهقة، ومن غير المعتاد تطور التهاب الدرقية قبل عمر 5 سنوات.

■ **التظاهرات السريرية:**

تظهر الأعراض عادة بعد السنة الأولى من العمر وتشمل عدم تحمل البرد ونقص الشهية والنعاس والإمساك. وتشمل الموجودات الفيزيائية بطء النمو الخطي وتأخر البلوغ وعدم نضج نسب الجسم والوجه الممتلئ الخشن والشعر الجاف الرقيق والجلد الخشن وتأخر زمن استرخاء المنعكسات الوترية العميقة.

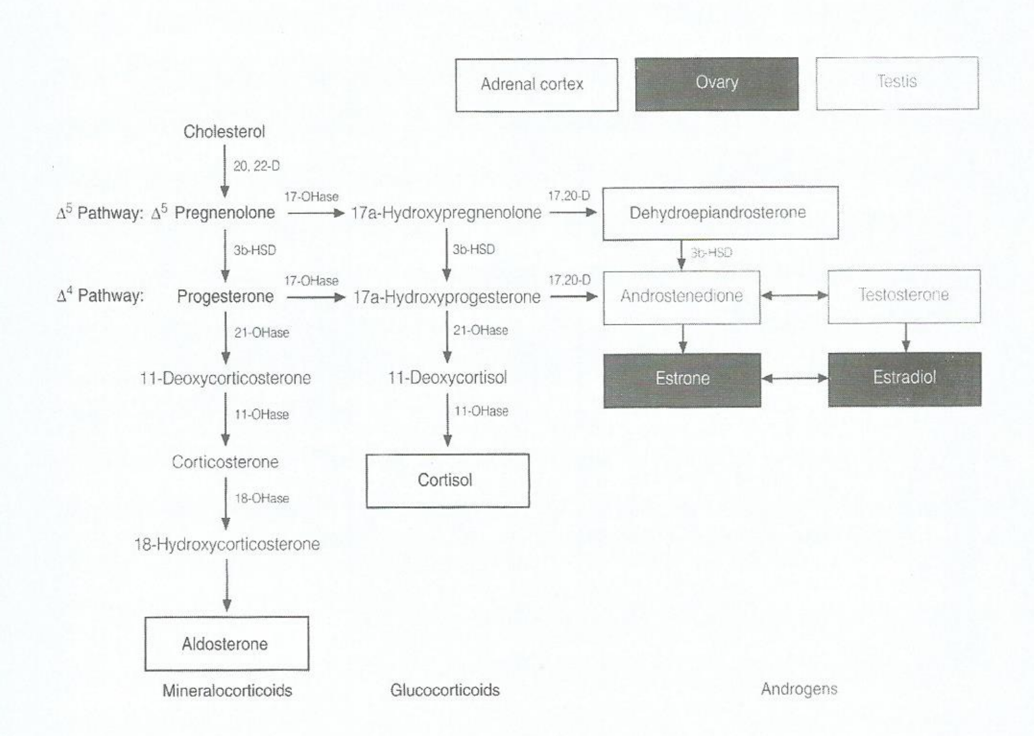
تظهر تحاليل الوظيفة الدرقية انخفاض تركيز T4 الكلي ونقص مستوى T3RU، إذا كان قصور الدرقية الأولي موجوداً فإن تركيز TSH المصلي يكون مرتفعاً. أما إذا كان قصور الدرقية الثانوي موجوداً فقد يكون مستوى TSH ناقصاً أو طبيعياً أو مرتفعاً بشكل خفيف. إن كشف أضداد الدرقية يشير إلى وجود أساس مناعي ذاتي للمرض، في حين يشجع جس عقيدة درقية على التقييم بواسطة تفريسة الدرق Thyroid scan.

■ **المعالجة:**

تتم الإعاضة الدرقية بواسطة الليفوثيروكسين الصنعي (Synthroid) الذي يعطى وتعدل جرعته للمحافظة على مستويات مصلية طبيعية من T4 الحر وTSH المصلي إضافة إلى المحافظة على النمو والتطور الطبيعيين. يجب مراقبة اختبارات الوظيفة الدرقية بشكل متكرر.

نقاط رئيسة 4.6

1. تنجم معظم حالات فرط نشاط الدرقية عند الأطفال عن داء غريفز وهو فرط تنسج في الغدة الدرقية محرض بالمناعة الذاتية.
2. ينجم داء غريفز الوليدي عن مرور الغلوبولينات المناعية الوالدية المنبهة للدرقية عبر المشيمة.
3. يكون في فرط الدرقية الأولي ارتفاع في مستويات T4 مع ارتفاع T3RU وتثبيط لمستويات TSH.
4. تتكون المعالجة الطبية لداء غريفز من إعطاء البروبيل ثيوراسيل.
5. إن أشيع سبب لقصور الدرقية الشبابي أو المكتسب هو التهاب الدرقية لهاشيموتو وهو التهاب درقية لمفاوي مزمن يؤدي إلى تخريب مناعي ذاتي في الغدة الدرقية.
6. تظهر اختبارات الوظيفة الدرقية في قصور الدرقية نقص تركيز T4 المصلي ونقص T3RU وارتفاع تركيز TSH المصلي.
7. يعالج قصور الدرقية بواسطة الليفوثيروكسين الصنعي.



الشكل 6-1: شكل توضيحي لاصطناع الستيرويد **Steroidogenesis** في قشر الكظر.

خلل الوظيفة الكظرية ADRENAL DYSFUNCTION

فرط تنسج الكظر الخلقي CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

تعتمد التظاهرات السريرية لفرط تنسج الكظر الخلقي على الأنزيم الناقص في سبيل اصطناع الستيرويد. راجع (الشكل 6-1) الذي يظهر مخطط اصطناع الستيرويد في قشر الكظر.

يشكل عوز 21- هيدروكسيلاز 90٪ من حالات فرط تنسج الكظر الخلقي. وهو اضطراب وراثي يورث كصفة جسدية متنحية، ويميل للحدوث إما على شكل عوز 21- هيدروكسيلاز الكلاسيكي المضيع للملح أو على شكل عوز 21- هيدروكسيلاز المذكر Virilizing. إن 21- هيدروكسيلاز ضروري لإنتاج الألدوستيرون والكورتيزول، ويؤدي عوز 21-هيدروكسيلاز إلى تراكم طلائع الألدوسترون والكورتيزول، وبالتحديد قد يرتفع 17- هيدروكسي بروجسترون ومن ثم يستقلب إلى دي هيدرو إبي أندروستيرون والأندروستينيديون. يؤدي كلا الشكلين من عوز 21- هيدروكسيلاز إلى نقص إفراز الكورتيزول والألدوستيرون وزيادة الهرمون الموجه لقشر الكظر (ACTH) وزيادة 17- هيدروكسي بروجستيرون و17- هيدروكسي بريغنينولون.

يشكل عوز 11- هيدروكسيلاز 5٪ من حالات فرط تنسج الكظر الخلقي، وهو يورث أيضاً كصفة جسدية متنحية. يضعف عوز 11-هيدروكسيلاز (كما هو الحال في عوز 21-هيدروكسيلاز) إنتاج الألدوستيرون والكورتيزول. يقوم 11- هيدروكسيلاز بتحويل 11- دي أوكسي كورتيزول إلى كورتيزول وتحويل دي أوكسي كورتيكوستيرون إلى كورتيكوستيرون في سبيل اصطناع الألدوستيرون. ويحدث في حالة نقص أو غياب 11- هيدروكسيلاز تراكم طلائع الكورتيزول والألدوستيرون مع التحول باتجاه اصطناع الأندروجين.

■ التظاهرات السريرية:

في عوز 21- هيدروكسيلاز الخلقي يولد الرضع الإناث مصابات بالأعضاء التناسلية المبهمة، وقد تؤدي ضخامة البظر Clitoromegaly والالتحام الشفري الصفني Labioscrotal Fusion إلى تحديد الجنس خطأ على أنه ذكر. يكون تطور المبيض طبيعياً وتكون البنى التناسلية الداخلية أنثوية. يولد الرضع الذكور المصابون بعوز 21- هيدروكسيلاز دون أن يكون لديهم أي شذوذات تناسلية، تتطور أعراض الإقياء وضياع الملح والتجفاف والصدمة خلال الـ 2-4 أسابيع الأولى من العمر. ينجم نقص صوديوم الدم وفرط بوتاسيوم الدم عن فقد الألدوستيرون، وينجم نقص سكر الدم عن نقص مستويات الكورتيزول. إن التجفاف ناقص الصوديوم المترقي ينتهي بالصدمة والحماض في الحالات الشديدة. يتم تشخيص عوز 21- هيدروكسيلاز بارتفاع مستويات 17- هيدروكسي بروجسترون في المصل.

أما في حالة عوز 11- هيدروكسيلاز فيوجد إنتاج زائد للدي أوكسي كورتيكوستيرون الذي له فعالية قشرية معدنية، وهو يؤدي إلى فرط صوديوم الدم ونقص بوتاسيوم الدم مع فرط التوتر

الشرياني. يتم التشخيص اعتماداً على قياس المستويات المرتفعة من 11- دي أوكسي كورتيزول ودي أوكسي كورتيكوستيرون في المصل أو مستقلباتهما في البول. يكون الأندروستينيديون والتستوستيرون مرتفعين أيضاً، أما الرينين ومستويات الألدوستيرون فيكونان منخفضين.

■ **المعالجة:**

تتضمن معالجة عوز 21- هيدروكسيلاز إعطاء الكورتيزول والستيرويد المعدني. تنقص المعالجة بالكورتيزول إفراز الـ ACTH كما تنقص الإنتاج الزائد من الأندروجينات، أما إعطاء الستيرويد المعدني فيعدل حتى تصبح مستويات الرينين المصلية طبيعية. يتم إجراء الإصلاح الجراحي لشذوذات الأعضاء التناسلية عند الأنثى في مرحلة باكرة.

يجب مراقبة النمو الخطي والتطور الجنسي للأطفال المصابين بعوز 21- هيدروكسيلاز عن كثب حيث تؤدي المعالجة الناقصة Undertreatment (التي يستدل عليها بارتفاع 17- هيدروكسي بروجسترون والأندروستينيديون ومستويات الرينين، كذلك يستدل عليها بتقدم النضج الهيكلي) إلى زيادة النمو والنمو الباكر للشعر الجنسي والتذكير Virilization عند الطفل. وفي النهاية قد تؤدي المعالجة الناقصة إلى الالتحام الباكر للمشاش وقصر الطول النهائي عند البالغ، أما المعالجة الزائدة بالكورتيزول فتؤدي إلى تثبيط النمو وقد تسبب أعراض فرط كورتيزول الدم.

■ نقاط رئيسة 5.6

1. يشكل عوز 21-هيدروكسيلاز 90٪ من حالات فرط تنسج قشر الكظر الخلقي.
2. في عوز 21-هيدروكسيلاز الخلقي يولد الرضع الإناث مع أعضاء تناسلية مبهمة، في حين لا يكون لدى الرضع الذكور المصابين بهذا العوز أي شذوذات تناسلية.
3. في عوز 21-هيدروكسيلاز المضيع للملح تتطور أعراض الإقياء وضياع الملح والتجفاف والصدمة خلال الـ 2-4 أسابيع الأولى من العمر.
4. يتم تشخيص فرط تنسج الكظر الخلقي بارتفاع مستويات 17-هيدروكسي بروجسترون في المصل.
5. تتم معالجة عوز 21-هيدروكسيلاز بالكورتيزول والقشرانيات المعدنية.

البلوغ الباكر PRECOCIOUS PUBERTY

يعرف البلوغ الباكر الحقيقي بأنه تطور الصفات الجنسية الثانوية عند الفتيات قبل عمر 7.5 سنة وعند الذكور قبل عمر 9 سنوات، ويكون هذا البلوغ الباكر الحقيقي إما معتمداً على الغونادوتروبين أو غير معتمد على الغونادوتروبين، إن البلوغ الباكر الحقيقي المركزي (المعتمد على الغونادوتروبين) أشيع

عند الإناث من الذكور. وعادة ما يكون البلوغ الباكر عند الإناث مجهول السبب في حين يكون لدى الذكور نسبة حدوث أعلى لأمراض الجهاز العصبي المركزي. تشمل الأورام المسببة للبلوغ الباكر المعتمد على الغونادوتروبين (GDPP) كلاً من الأورام الدبقية Gliomas وأورام الخلية المنتشة المضغية والأورام العابية Hamartomas. أما الأسباب الأخرى لـ GDPP فتشمل موه الرأس وأذية الرأس وخمج الجهاز العصبي المركزي أو التشوه الخلقي فيه.

إن البلوغ الباكر غير المعتمد على الغونادوتروبين (GIPP) نادر جداً ويشاهد في متلازمة ماك كون ألبرايت McCune-Albright (خلل التنسج الليفي متعدد العظام) والبلوغ الباكر العائلي عند الذكور (التسمم الخصوي العائلي Familial Testitoxicosis) وأورام خلية لايديغ وإنتاج الـ HCG (موجهة الغدد التناسلية المشيمائية البشرية) المنتبذ من الأورام مثل الأورام الكبدية أو الصنوبرية.

يطلق تعبير النهود الباكر Precocious Thelarche على التطور الباكر المعزول للثدي. إن سن البدء المعتاد هو 12-24 شهراً. يكون النهود الباكر ناجماً على الأرجح عن الهبات Bursts العابرة الصغيرة للأستروجين الناتجة عن المبيض ما قبل البلوغ أو عن زيادة الحساسية للمستويات المنخفضة من الأستروجين عند الأنثى قبل البلوغ. أما البدء الكظري الباكر Premature Adrenarche فيدل على الظهور الباكر للشعر الجنسي قبل عمر 8 سنوات عند الإناث وقبل عمر 9 سنوات عند الذكور، وهذه الحالة سليمة وتنجم عن النضج الباكر لإفراز الأندروجين الكظري.

■ **التظاهرات السريرية:**

تكون مستويات الأستروجين والغونادوتروبين في المصل في النهود الباكر مشابهة لمستوياتها في فترة ما قبل البلوغ، ولا يكون تسارع النمو الخطي وتقدم النضج الهيكلي موجودين. يمكن تمييز هذه الحالة السليمة غير المترقية عن البلوغ الباكر الحقيقي بمعدل النمو الطبيعي والعمر العظمي الطبيعي الملاحظين في حالة النهود الباكر.

أما في البدء الكظري الباكر فتكون مستويات الأندروجينات الكظرية طبيعية نسبة لمرحلة البلوغ ولكنها مرتفعة نسبة للعمر الزمني. يكون العمر العظمي عند الطفل متقدماً بشكل طفيف عادة. يجب تقييم الأطفال المصابين بالبدء الكظري الباكر من أجل الأسباب الأخرى لزيادة إنتاج الأندروجينات مثل فرط تنسج الكظر الخلقي ومتلازمة المبيض متعدد الكيسات وأورام الكظر. يستخدم عند الأطفال الذين لديهم دلائل على التأثير الأندروجيني الهام (تقدم العمر العظمي والنمو المتسارع والعد) قياس الستيرويدات الكظرية والأندروجينات قبل وبعد إعطاء الـ ACTH من أجل كشف المرضى المصابين بفرط تنسج الكظر الخلقي.

تتضمن التظاهرات السريرية لـ GDPP التطور الباكر للصفات الجنسية الثانوية مع هبة نمو مرافقة. إذا كان الـ GDPP ثانوياً لمرض في الجهاز العصبي المركزي فإن العلامات العصبية البؤرية

تكون موجودة غالباً. يتم التشخيص اعتماداً على تقدم العمر العظمي ووجود مستويات من الغونادوتروبينات والأستروجين أو التستوستيرون تعادل المستويات عند البلوغ. إن ارتفاع الغونادوتروبينات بشكل يشابه النمط عند البالغين بعد تسريب الهرمون المحرر للغونادوتروبين (GnRH) مؤشر على الـ GDPP. تكون الغونادوتروبينات في الـ G1PP منخفضة وليس للـ GnRH تأثير على مستويات الغونادوتروبين.

■ **المعالجة:**

إن النهود الباكر حالة سليمة لا تحتاج لأي معالجة، وكذلك يعتبر البدء الكظري الباكر (غير الناجم عن فرط تنسج الكظر الخلقي أو الورم أو متلازمة المبيض متعدد الكيسات) حالة سليمة.

يعالج الـ GDPP بحقن المستحضرات المديدة من الـ GnRH (Leuprolide) تقوم مضاهئات (مشابهات) الـ GnRH بتثبيط تحرر الغونادوتروبين وبالتالي تنقص الصفات الجنسية الثانوية وتبطئ النمو الهيكلي وتمنع التحام الصفيحات المشاشية في العظام الطويلة. يتم تدبير الـ G1PP بمعالجة الحدثية المرضية المستبطنة.

تأخر البلوغ PUBERTAL DELAY

يتميز تأخر البلوغ بتأخر بداية البلوغ أو تأخر في سرعة ترقي التطور الجنسي الطبيعي. ويعرف تأخر البلوغ عند الإناث بأنه غياب الصفات الجنسية الثانوية بعمر 13 سنة أو غياب بدء الطمث Menarche لمدة 5 سنوات من بدء التطور الجنسي.

أما عند الذكور فيشير تأخر البلوغ إلى غياب الصفات الجنسية الثانوية بعمر 14 سنة أو فشل إتمام النمو التناسلي بعد 5 سنوات من بداية البلوغ. يسبب التأخر البنيوي 90-95٪ من الحالات. يكون العمر العظمي عند هؤلاء الأطفال متأخراً ويكون النمو بطيئاً وسوف يظهر البلوغ ببساطة بمرحلة لاحقة. توجد عادة قصة عائلية إيجابية.

■ **التشخيص التفريقي:**

يمكن للأمراض الجهازية أن تؤخر البلوغ في كلا الجنسين. قد يكون تأخر البلوغ ناجماً عن قصور أقناد Gonadal أولي أو عن قصور أقناد مفرط الغونادوتروبين Hypergonadotropic Hypogonadism، تتضمن الأمثلة كلاً من متلازمة تورنر أو القصور المبيضي المناعي الذاتي (عند الفتيات) ومتلازمة كلاينفلتر (عند الذكور). ينجم قصور الأقناد ناقص الغونادوتروبين عن خلل وظيفة المحور الوطائي / النخامي، وتتضمن الأمثلة متلازمة كالمان Kallmann's syndrome وعوز الغونادوتروبين المعزول وأورام النخامى وأورام الوطاء وقصور النخامية والقمه العصبي. إن الأمراض الغدية الأخرى بما فيها قصور الدرقية يمكن أن تؤخر البلوغ أو تبكره أيضاً.

■ **التظاهرات السريرية:**

يجب أن تتضمن القصة المرضية والفحص السريري فحص اتجاهات النمو وتوقيت البلوغ عند باقي أفراد العائلة وتقييم مرحلة تانر Tanner الحالية عند المريض. يفيد التقييم المخبري ويتضمن العمر العظمي والتستوستيرون ومستويات الإستراديول والغونادوتروبينات وFSH (الهرمون المنبه للجريب) وLH (الهرمون الملوتن) والبرولاكتين واختبارات الوظيفة الدرقية. كذلك يستطب إجراء التقصي عن المرض الجهازي.

■ **المعالجة:**

إن إعطاء شوط علاجي قصير من الستيرويدات الجنسية قد يكون ضرورياً في تأخر البلوغ البنيوي من أجل تحريض البدء بتطور البلوغ. كذلك من الأمور الهامة تقديم الدعم النفسي. إذا كان السبب في تأخر البلوغ هو قصور الأقناد الدائم فإن الستيرويد الجنسي يعطى في الوقت الطبيعي للبلوغ ويستمر به مدى الحياة.

■ **نقاط رئيسة 6.6**

1. يعرف البلوغ الباكر الحقيقي بأنه تطور الصفات الجنسية الثانوية عند الفتيات قبل عمر 7.5 سنة وعند الذكور قبل عمر 9 سنوات، وقد يكون معتمداً على الغونادوتروبين أو غير معتمد على الغونادوتروبين.
2. إن البلوغ الباكر المركزي الحقيقي (المعتمد على الغونادوتروبين) أشيع عند الإناث من الذكور. ويكون البلوغ الباكر عند الفتيات مجهول السبب عادة، في حين يكون البلوغ الباكر عند الذكور ناجماً غالباً عن أورام الجهاز العصبي المركزي.
3. تشمل التظاهرات السريرية للبلوغ الباكر المعتمد على الغونادوتروبين (GPDD) التطور الباكر للصفات الجنسية الثانوية وهبة النمو المرافقة.
4. يعالج الـ GPDD بحقن المستحضرات المديدة من الهرمون المحرر للغونادوتروبين.
5. إن أشيع سبب لتأخر البلوغ هو تأخر البلوغ البنيوي.

متلازمة كوشينغ CUSHING'S SYNDROME

إن متلازمة كوشينغ مجموعة من الأعراض والعلامات التي تنجم عن المستويات العالية من الكورتيزول. وتكون ناجمة إما عن الإنتاج الزائدة للكورتيزول داخلي المنشأ أو عن المعالجة الزائدة الخارجية بجرعات دوائية من الكورتيزول. تتضمن الأسباب الداخلية داء كوشينغ وأورام الكظر. يعرف داء كوشينغ أيضاً بفرط تنسج الكظر ثنائي الجانب وهو أشيع سبب لمتلازمة كوشينغ عند الأطفال فوق عمر 7 سنوات. وفي معظم الحالات ينجم عن ورم غدي صغير Microadenoma في الغدة النخامية

يؤدي إلى فرط إفراز الـ ACTH. تشاهد الكارسينوما الخبيثة في الغدة الكظرية بشكل نادر عند الرضع أو الأطفال الصغار. إن معظم أورام الكظر المسببة لمتلازمة كوشينغ هي من نوع الأورام الغدية Adenomas. قد يحدث الإفراز المنتبذ للـ ACTH في بعض الأورام ولكن ذلك نادر جداً عند الأطفال.

■ **التظاهرات السريرية:**

تتضمن العلامات والأعراض الكلاسيكية لمتلازمة كوشينغ بطء النمو مع توقف البلوغ والوجه البدري وحدبة البوفالو Buffalo Hump والسمنة الجذعية Truncal والشقوق البطنية والعد وفرط التصبغ وفرط التوتر الشرياني والتعب والضعف العضلي والتبدلات العقلية والعاطفية. تكون معظم الأورام الكظرية مذكرة Virilizing.

تتضمن الدراسات المخبرية الأولية توثيق وجود ارتفاع في مستوى الكورتيزول المصلي مع زيادة الكورتيزول الحر في بول 24 ساعة، إذا تم توثيق وجود فرط الكورتيزول في الدم Hypercortisolism فيجب إجراء اختبار التثبيط بالديكساميتازون لإثبات وجود متلازمة كوشينغ. يعطى الديكساميتازون في فترة متأخرة من المساء ويقاس مستوى الكورتيزول في الصباح التالي. إن فشل الديكساميتازون في تثبيط مستوى الكورتيزول الصباحي يتوافق مع متلازمة كوشينغ. يستخدم اختبار التثبيط بالديكساميتازون المديد للتفريق بين داء كوشينغ والورم الكظري. يجب عند تقييم الطفل المصاب بمتلازمة كوشينغ إجراء تفريسة الـ MRI للغدة النخامية وإجراء تفريسة الـ CT للغدتين الكظريتين للمساعدة على تحديد وجود مرض إضافي.

■ **المعالجة:**

تحتاج الأورام الكظرية للاستئصال الجراحي. وبشكل مماثل فإن فرط تنسج الكظر ثنائي الجانب يعالج بالاستئصال الجراحي للورم الغدي النخامي. إن الجراحة المجهرية عبر العظم الغربالي Transsphenoidal Microsurgery أكثر الطرق فعالية في استئصال الورم الغدي المجهري. لابد من إعطاء جرعة الشدة من الستيرويدات السكرية حول العمل الجراحي لتجنب قصور الكظر. قد يتطور لدى المريض بعد الجراحة عوز الستيرويد القشري المعدني إضافة لعوز الستيرويد السكري.

نقاط رئيسة 7.6

1. **إن متلازمة كوشينغ مجموعة من الأعراض والعلامات الناجمة عن مستويات الكورتيزول العالية التي تكون بسبب الإنتاج الداخلي الزائد للكورتيزول أو المعالجة الخارجية الشديدة بجرعات دوائية من الكورتيزول. ويعتبر داء كوشينغ أشيع سبب غير علاجي المنشأ لمتلازمة كوشينغ.**
2. **تتضمن العلامات الكلاسيكية لمتلازمة كوشينغ كلاً من الوجه البدري وحدبة البوفالو والسمنة الجذعية والشقوق البطنية والعد وبطء النمو وفرط ضغط الدم والضعف العضلي.**

داء أديسون ADDISON'S DISEASE

قد يكون داء أديسون أو القصور الكظري الأولي خلقياً أو مكتسباً ويؤدي إلى نقص إنتاج الكورتيزول. واعتماداً على الحدثية المرضية فقد يوجد نقص مرافق في تحرر الألدوستيرون. قد يكون قصور الكظر الأولي عند الوليد ناجماً عن نقص تسج الكظر Adrenal hypoplasia أو عدم الاستجابة للـ ACTH أو النزف الكظري أو الاحتشاء الإقفاري مع الإنتان (متلازمة ووتر هاوس فريدريكسون Waterhouse Friderichsen syndrome). أما عند الأطفال الأكبر والمراهقين فإن قصور الكظر المناعي الذاتي هو الأشيع. قد يحدث قصور الكظر لوحده أو مترافقاً مع باقي الأمراض الغدية المناعية الذاتية مثل التهاب الدرقية أو الداء السكري النمط 1. يمكن للتدرن والنزف والخمج الفطري والارتشاح الورمي وخمج الـ HIV أن تسبب أيضاً تخرباً في الغدة الكظرية. إن حثل المادة البيضاء الكظري Adrenoleukodystrophy اضطراب مرتبط بالجنس متنح يحدث فيه اضطراب استقلاب الحموض الدسمة طويلة السلسلة ويؤدي إلى قصور الكظر وخلل الوظيفة العصبية المترقي.

وعلى العكس من قصور الكظر الأولي فإن قصور الكظر الثانوي ينجم عن عوز الـ ACTH، وإن أشيع سبب لعوز الـ ACTH هو المعالجة المزمنة بالستيرويد التي قد تؤدي إلى تثبيط إفراز الـ ACTH النخامي. يمكن للأورام النخامية والورم القحفي البلعومي أن تؤدي أيضاً إلى تثبيط الإفراز النخامي للـ ACTH بسبب تخرب النخامى أو انضغاطها.

■ **التظاهرات السريرية:**

تشمل أعراض قصور الكظر الأولي الضعف والغثيان والإقياء وفقد الوزن والصداع وعدم الاستقرار العاطفي والرغبة بتناول الملح Salt Craving. تشمل الموجودات الفيزيائية هبوط ضغط الدم الوضعي Postural وزيادة التصبغات فوق المفاصل وعلى الندبات النسيجية والشفتين والحلمتين ومخاطية الفم. ينجم هبوط الضغط الوضعي وزيادة الرغبة بتناول الملح عن فقد الألدوستيرون. في حين تنجم زيادة التصبغات عن زيادة إفراز الـ ACTH. إن الهرمون المنبه للخلايا الميلانينية منتوج ثانوي Byproduct في سبيل الاصطناع الحيوي للـ ACTH. تتميز النوبة الكظرية Adrenal crisis بالحمى والإقياء والتجفاف والصدمة. وقد تثار بالمرض العارض أو الرض أو الجراحة.

تتضمن شذوذات الكهارل نقص صوديوم الدم وفرط بوتاسيوم الدم ونقص سكر الدم والحماض الاستقلابي الخفيف الناجم عن التجفاف. إن ارتفاع الـ ACTH القاعدي Baseline مع انخفاض مستوى الكورتيزول المرافق يتوافق مع قصور الكظر الأولي. يكون مستوى كورتيزول المصل منخفضاً بشكل طبيعي وغير مستجيب لحقن الـ ACTH (اختبار التنبيه بالكورتيكوتروبين). إذا كان اختبار التنبيه بالكورتيكوتروبين شاذاً فمن الضروري إجراء اختبار التنبيه المديد بالـ ACTH من أجل نفي قصور الكظر الثانوي.

■ المعالجة:

إن النوبة الكظرية (وتعرف أيضاً بالنوبة الأديسونية Addisonian Crisis) حالة مهددة للحياة يجب معالجتها دون أي تأخير. يجب إصلاح اضطرابات الكهارل والتجفاف مباشرة بإعطاء الدكستروز 5٪ مع النورمال سالين وجرعة الشدة من الستيرويدات القشرية السكرية وريدياً.

تتكون المعالجة طويلة الأمد من جرعات الصيانة من الستيرويدات السكرية والمعدنية فموياً. ويجب زيادة جرعة الستيرويد السكري خلال أوقات الكرب الاستقلابي لتجنب قصور الكظر.

نقاط رئيسة 8.6

1. قد يكون قصور الكظر الأولي خلقياً أو مكتسباً، وهو يؤدي إلى نقص إفراز الكورتيزول والألدوستيرون في حين ينجم قصور الكظر الثانوي عن عوز الـ ACTH.
2. تشمل أعراض قصور الكظر الأولي كلاً من الضعف والغثيان والإقياء وفقد الوزن وزيادة الرغبة بتناول الملح وهبوط ضغط الدم الوضعي وزيادة التصبغ.
3. تتميز النوبة الكظرية بالحمى والإقياء والتجفاف والصدمة، وقد تثار النوبة الكظرية بالمرض العارض أو الرض أو الجراحة.
4. إن الشذوذات الكهرلية في النوبة الكظرية هي نقص صوديوم الدم وفرط بوتاسيوم الدم ونقص سكر الدم والحماض الاستقلابي الناجم عن التجفاف.

* * *

Chapter 7

تدبير السوائل والكهارل والـ pH

Fluid, Electrolyte, and pH Management

يشكل الماء 90٪ من وزن الجسم عند الولادة، ويتبدل تركيب الجسم بشكل دراماتيكي خلال السنة الأولى من العمر بسبب زيادة الكتلة العضلية. وبحلول السنة الأولى يصل مستوى الماء الإجمالي في الجسم عند الطفل إلى مستواه عند البالغ ويشكل نسبة 60٪ من وزن الجسم. إن توازن الـ pH واستتباب الكهارل وتوزع السوائل أمور حيوية في المحافظة على الفيزيولوجيا الطبيعية. وكلما كان الطفل أصغر سناً قل تحمله للتحديات التي تواجهها هذه الأجهزة.

سوائل الصيانة MAINTENANCE FLUIDS

إن كمية السوائل الضرورية للمحافظة على وظيفة الجسم الطبيعي تتعلق مباشرة بالإنفاق الحروري Caloric Expenditure الذي يتعلق بدوره بوزن الطفل. إن طريقة هوليداي – سيغير Holliday-Seger Method مفيدة في حساب سوائل الصيانة حيث يحسب 100 مل/ كغ/ اليوم للـ 10 كغ الأولى من وزن الجسم ثم 50 مل / كغ/ اليوم للـ 10 كغ الثانية من وزن الجسم ثم 25 مل/ كغ/ اليوم لكل كيلو غرام إضافي بعد ذلك (أي بعد وزن 20 كغ). ولأغراض عملية من المفيد غالباً حساب معدل السوائل بالساعة باستخدام الطريقة التالية 4 مل/ كغ/ الساعة (الـ 10 كغ الأولى من وزن الجسم) + 2 مل/ كغ/ الساعة (الـ 10 كغ الثانية من وزن الجسم) + 1 مل/ كغ/ الساعة (لكل كيلو غرام إضافي بعد ذلك).

وفيما يلي مثال عن حساب سوائل الصيانة عند طفل وزنه 22 كغ:

المعدل اليومي (100 مل/ كغ/ اليوم × 10 كغ) + (50 مل/ كغ/ اليوم × 10 كغ) + (25 مل/ كغ/ اليوم × 2 كغ) = 1550 مل/ اليوم.

- *المعدل في الساعة*: 1550 مل/ اليوم مقسومة على 24 ساعة/ اليوم = 65 مل/ الساعة.
- *الطريقة المختصرة*: (4 مل/ الساعة × 10 كغ) + (2 مل/ الساعة × 10 كغ) + (1 مل/ الساعة × 2 كغ) = 62 مل/ الساعة.
- يحتاج الطفل إلى 3 مك من الصوديوم و2 مك mEq من البوتاسيوم لكل 100 مل من سوائل الصيانة، إضافة إلى مصدر للكربوهيدرات (الدكستروز). وبصورة عامة تعطى السوائل على شكل نورمال سالين ربع نظامي مع الدكستروز 5٪ (الدكستروز 10٪ عند الرضع) مع 20 مك/ ل من كلور البوتاسيوم لتأمين احتياجات الصيانة من الغلوكوز والكهارل، وتعطى السوائل على شكل نورمال سالين نصف نظامي مع الـ Kcl غالباً عند المراهقين والبالغين.

التجفاف
DEHYDRATION

ينجم التجفاف عند المرضى الأطفال عادة عن الإقياء أو الإسهال. ويكون الرضع والدارجون معرضين بشكل خاص للتجفاف بسبب القدرة المحدودة للكلية غير الناضجة على المحافظة على الماء والكهارل وكذلك بسبب اعتماد الطفل على من يعتني به لتأمين احتياجاته. من المهم عند التعامل مع التجفاف الأخذ بعين الاعتبار الحاجة من سوائل الصيانة إضافة إلى إعاضة العوز الأولي (التجفاف) والضياع المستمر.

التظاهرات السريرية
CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة:**

إن القصة المرضية المفصلة توضح التشخيص التفريقي وتزود بمعلومات تتعلق بشدة (سرعة) ضياع السوائل ومصدرها وكميتها. وكل ذلك يؤثر على المعالجة. إن فقد الوزن الحديث ونقص النتاج البولي مؤشران هامان على درجة العوز. إن لون وقوام وتواتر وحجم البراز و/ أو الإقياء يمكن أن يؤثروا على وسائل التشخيص والمعالجة الأولية.

يمكن للعديد من الأمراض الطبية المزمنة أن يتظاهروا بشكل حاد بالتجفاف، وتتضمن هذه الأمراض السكري والاضطرابات الاستقلابية والداء الليفي الكيسي وفرط تنسج الكظر الخلقي. يمكن للبوال بوجود العلامات الفيزيائية للتجفاف أن تشير إلى الداء السكري أو البوالة التفهة أو الحماض الأنبوبي الكلوي. إن الأطفال المهملين أو الذين يرفضون الشرب بسبب الألم البلعومي الفموي الشديد يمكن أن يتطور التجفاف الهام لديهم.

■ **الفحص السريري:**

لا توجد موجودة وحيدة في الفحص السريري أو الموجودات المخبرية تقيم بشكل دقيق درجة التجفاف عند المريض (انظر الجدول 7-1). ومن المهم أن نتذكر أن الآلية الأولية عند الطفل للتعويض عن نقص حجم البلازما هي تسرع القلب وهبوط ضغط الدم وتكون هذه الآلية متأخرة جداً ومن العلامات المنذرة بالسوء.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تساعد مستويات الكهارل المصلية على توجيه اختيار تركيب السوائل وسرعة إعاضتها. قد يكون التجفاف سوي التوتر Isotonic أو ناقص التوتر Hypotonic (ناقص صوديوم الدم) أو مفرط التوتر Hypertonic (مفرط صوديوم الدم)، ويعتمد ذلك على طبيعة السائل الضائع وسوائل الإعاضة التي أعطيت من قبل الشخص الذي يعتني بالطفل.

إن التجفاف سوي التوتر أشيع شكل من التجفاف ويقترح هذا النوع أمرين هما أن المعاوضة قد حدثت أو أن ضياع الماء يوازي بشكل تقريبي ضياع الصوديوم. أما التجفاف ناقص التوتر (ناقص صوديوم الدم) فيعرف بأنه صوديوم المصل الذي يقل عن 130 مك/ ل. إن الأطفال الذين يضيعون الكهارل في برازهم ويتم إعطائهم الماء الحر أو العصائر الممددة جداً يمكن أن يتظاهروا بهذا الشكل من التجفاف. أما التجفاف مفرط التوتر (مفرط صوديوم الدم) فيعرف بأنه صوديوم المصل الذي يعادل 150 مك/ ل فما فوق وهو شكل غير شائع عند الأطفال، لكنه يشير إلى الضياع الشديد للماء الحر مقارنة مع ضياع الكهارل (مثلاً البوالة التفهة).

يميل المريض المصاب بالتجفاف ناقص الصوديوم لأن يبدو سريرياً أكثر تجفافاً مما يشير إليه فقد السوائل، لذلك يكون تقدير درجة التجفاف زائداً عادة، في حين يبدو المريض المصاب بالتجفاف مفرط الصوديوم سريرياً أقل تجفافاً لذلك يكون تقدير درجة التجفاف ناقصاً عادة.

يكون تركيز بيكاربونات المصل عادة منخفضاً بسبب الحماض الاستقلابي، لكن الإقياء المديدة Protracted قد تؤدي إلى القلاء مع مستوى عالٍ من البيكاربونات نتيجة لضياع الحمض من المفرزات المعدية (انظر القلاء الاستقلابي لاحقاً). قد يضعف إرواء الكليتين في حالة التجفاف الهام وهذا سوف ينعكس بارتفاع مستوى نيتروجين البولة الدموية (BUN) المصلي والكرياتينين (Cr) مع انخفاض معدل الرشح الكبي. إن نسبة BUN/ Cr التي تتجاوز 20 تتوافق مع القصور ما قبل الكلوي.

المعالجة TREATMENT

إن المعالجة بالإماهة الفموية Oral Rehydration Therapy (ORT) هي المعالجة المفضلة في الحالات الخفيفة إلى المعتدلة من التجفاف. وتوصي منظمة الصحة العالمية بأن يحتوي محلول الإماهة على 90 مك/ ل من الصوديوم و20 مك/ ل من البوتاسيوم و20 غ/ ل من الغلوكوز. وتتوافر مستحضرات تجارية تقارب في تركيبها هذه التراكيز (مثل البيدياليت Pedialyte). قد يثير إعطاء

الماء الحر حدوث نقص صوديوم الدم ويعتبر مضاد استطباب. إن الـ ORT عمل مكثف يحتاج لإعطاء أحجام صغيرة من السوائل بشكل متكرر جداً. إن إعطاء السوائل بشكل صحيح أمر فعال جداً.

يؤدي التجفاف الشديد إلى صدمة نقص الحجم المهددة للحياة. يجب أن يعطى الأطفال الذين لديهم صدمة نقص الحجم 20 مل/ كغ من السوائل سوية التوتر (النورمال سالين أو رينغرلاكتات) على شكل بلعات وريدية حتى تستقر حالتهم (انظر الفصل 1). إن كلا السائلين سوي التوتر، ويؤديان إلى تحسن الحجم داخل الوعائي دون انزياح Shift للسوائل. وإن التقدير السريري لدرجة التجفاف ودراسات الكهارل المصلية تحدد التدبير اللاحق.

تتم إعاضة معظم النقص على مدى 24 ساعة حيث يعطى نصف السوائل الناقصة خلال الساعات الثمانية الأولى ويعطى الباقي خلال الـ 16 ساعة التالية. وهناك استثناء واحد هام لهذا الأمر هو الطفل المصاب بالتجفاف مفرط الصوديوم الذي يجب إعاضة نقص السوائل لديه على مدى 48-72 ساعة للوقاية من انزياح السوائل الشديد والوذمة الدماغية. يعاض الضياع المستمر Ongoing losses (عادة عن طريق البراز) ميلي ليتر لكل ميلي ليتر بواسطة السوائل الوريدية المشابهة في تركيبها لتركيب السائل الضائع.

على سبيل المثال رضيع وزنه 18 كغ لديه مستوى الصوديوم سوي وتم تقدير نسبة التجفاف لديه بـ 10٪. إن كمية السائل الضائعة تقدر بـ 2000 مل (1000 مل = 1 كغ). يتم إعاضة نصف النقص على مدى الساعات الثمانية الأولى ويعطى النصف الثاني على مدى الـ 16 ساعة الثانية. يجب أيضاً إعطاء معالجة الصيانة لهذا الطفل. أعطي الطفل في البداية 20 مل/ كغ على شكل بلعة وريدية.

1. 2000 مل ÷ 2 = 1000 مل (نصف إجمالي النقص)، أعطي 20 مل/ كغ أي أعطي 360 مل في البداية. وبالتالي يبقى 1000-360 = 640 مل تعطى على مدى 8 ساعات أي 80 مل/ سا. يجب أن يضاف لهذه الكمية 56 مل/ سا وهي احتياجات الصيانة عند هذا الطفل. يصبح المقدار الكلي 80 + 56 = 136 مل/ ساعة.
2. أما النصف الثاني (1000 مل) فيعوض على مدى الـ 16 ساعة التالية (63 مل/ سا) ويضاف له مقدار الصيانة (56 مل/ سا) فيصبح المجموع 63 + 56 = 119 مل/ ساعة.

يختلف تركيب سوائل الإعاضة حسب القيم المخبرية الأولية. ويجب أن تكون سوائل الإعاضة (والصيانة) خالية من البوتاسيوم حتى يبول المريض. قد تستطب المعالجة ببيكاربونات الصوديوم إذا كان الـ pH ومستويات البيكاربونات المصلية منخفضة بشكل خطير بعد إعطاء البلعات الأولى. بصورة عامة تتم إعاضة الضياع الهضمي المستمر بالنورمال سالين نصف نظامي. يجب إجراء دراسة أوسمولالية وكهارل البول إذا كان الضياع المستمر ناجماً عن حدثية كلوية شاذة.

قد يحتاج المرضى الذين لديهم فرط سكر دم شديد أو اضطرابات في الكهارل بسبب حدثية مرضية مستبطنة مستمرة (مثل الحماض الكيتوني السكري) إلى تدبير أكثر تخصصاً، وقد تمت مناقشته في أماكن أخرى من هذا الكتاب.

الجدول 7-1: التقدير السريري لدرجة التجفاف [a].

	خفيف	معتدل	شديد
● فقد الوزن.	أقل من 5٪.	5-10٪.	أكثر من 10٪.
● العلامات الحيوية:			
- سرعة القلب	مزدادة.	مزدادة.	مزدادة بشدة.
- سرعة التنفس	طبيعية.	طبيعية.	مزدادة.
- ضغط الدم	طبيعي.	طبيعي.	منخفض.
● الجلد:			
- زمن الامتلاء الشعري	أقل من 2 ثانية.	2-3 ثوان.	أكثر من 3 ثوان.
- الأغشية المخاطية	طبيعية / جافة.	جافة.	جافة.
- اليافوخ الأمامي	طبيعي.	غائر.	غائر.
● العينان:			
- الدموع	طبيعية / غائبة.	غائبة.	غائبة.
- المظهر	سوي.	غائرتان.	غائرتان.
● الحالة العقلية:	طبيعية.	متبدلة.	مثبطة.
● القيم المخبرية:			
- أسمولية البول	600 ملي أوزمول/ ل.	800 ملي أوزمول/ ل.	عظمى.
- الكثافة النوعية للبول	1.020	1.025	عظمى.
- نيتروجين البولة الدموية	أقل من 20.	مرتفعة.	مرتفعة.
- pH الدم	سوي.	حماض خفيف.	حماض معتدل/ شديد.
● مرحلة الصدمة:	غير مصدوم.	صدمة معاوضة.	صدمة غير معاوضة.

[a] يكون فقد الوزن نسبة لدرجة التجفاف أكبر عند الرضيع (الخفيف 5٪، المعتدل 10٪، الشديد 15٪)، في حين يكون فقد الوزن نسبة لدرجة التجفاف أقل عند المراهقين (الخفيف 3٪، المعتدل 6٪، الشديد 7-9٪).

نقاط رئيسة 7-1

1. يمكن حساب سوائل الصيانة حسب طريقة هوليداي – سيغار أو باستخدام طريقة المعدل في الساعة.
2. إن الأطفال أكثر استعداداً للتجفاف الشديد من البالغين.
3. إن القصة المرضية والفحص السريري هما أفضل الوسائل المحددة لدرجة التجفاف. وإن تسرع القلب علامة باكرة، أما هبوط التوتر الشرياني فيحدث متأخراً عند الأطفال، وغيابه لا ينفي التجفاف الهام الذي يحتاج للمداخلة.
4. يمكن أن تكون معالجة الإماهة الفموية فعالة جداً لكنها عمل مكثف جداً.
5. إذا كانت السوائل الوريدية ضرورية فيجب إعطاء بلعات تعادل 20 مل/ كغ من النورمال سالين أو رينغر لاكتات حتى تستقر حالة المريض.
6. يجب عند حساب الحاجة من السوائل تذكر إعاضة الضياع السابق والضياع المستمر مع إعطاء الحاجة اليومية (معالجة الصيانة).
7. يجب عدم إضافة البوتاسيوم لسوائل الإعاضة أو الصيانة حتى يتم التأكد من النتاج البولي.

نقص صوديوم الدم HYPONATREMIA

قد يحدث نقص صوديوم الدم (تركيز الصوديوم المصلي دون 130 مك/ ل) مع صوديوم إجمالي في الجسم سوي أو ناقص أو مرتفع. إن أشيع حالة مسببة لنقص صوديوم الدم عند الأطفال هي التجفاف. تشمل الأسباب الأخرى متلازمة الإفراز غير الملائم للهرمون المضاد للإدرار (SIADH) والانسمام المائي وقصور القلب الاحتقاني أو القصور الكلوي والقصور الكظري.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

تعتمد شدة التظاهرات السريرية على كل من مستوى الصوديوم في الحيز خارج الخلوي وسرعة التبدلات (سرعة حدوث النقص) عن المستوى الطبيعي. إن انخفاض مستويات الصوديوم الذي يحدث على مدى عدة أيام أفضل تحملاً من الضياع السريع. قد يكون القمه والغثيان من الشكاوي الباكرة غير النوعية. تشمل التظاهرات العصبية التخليط والوسن ونقص المنعكسات الوترية العميقة. إن الاختلاجات وتوقف التنفس من الاختلاطات المهددة للحياة. تظهر هذه القيم المخبرية شدة النقص وقد تقترح سبباً مستبطناً.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تشمل الإجراءات التشخيصية المخبرية في نقص صوديوم الدم عيار كهارل المصل والسكر ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين وأسمولالية المصل واختبارات الوظيفة الكبدية والبروتين ومستويات الشحوم. يجب تصحيح مستوى الصوديوم المصلي في حالة فرط سكر الدم، حيث يضاف 1.6 مك إلى القيمة المقاسة للصوديوم مقابل كل ارتفاع 100 ملغ/ دل في غلوكوز الدم (فوق القيمة الطبيعية وهي 100 ملغ/ دل) للحصول على القيمة الحقيقية للصوديوم. كذلك يساعد في التشخيص قياس صوديوم البول (U_{Na}) والكثافة النوعية (USG).

المعالجة TREATMENT

تتم معالجة التجفاف بواسطة الإنعاش بالسوائل كما تمت المناقشة سابقاً. إن نقص صوديوم الدم الناجم عن أسباب أخرى يحتاج إلى تحديد السوائل ومعالجة السبب المستبطن. إن الاستخدام الحذر للسالين مفرط التوتر 3٪ يقتصر على الحالات المهددة للحياة (أي الاختلاجات المعندة). يجب ألا يتجاوز إصلاح صوديوم المصل 1-2 مك/ ل بسبب خطر الانحلال المياليني الجسري المركزي Central pontine myelinolysis.

فرط صوديوم الدم HYPERNATREMIA

إن فرط صوديوم الدم غير شائع عند الأطفال بغياب التجفاف (تمت مناقشة ذلك سابقاً). تشمل أعراض وعلامات فرط صوديوم الدم الضعف العضلي والهيوجية والوسن. وتكون الاختلاجات والسبات من الاختلاطات الرئيسة. يعالج التجفاف مفرط الصوديوم بتسريب سالين سوي التوتر. يجب ألا يتجاوز إصلاح صوديوم المصل 1-2 مك/ ل بسبب خطر الوذمة الدماغية.

نقاط رئيسة 2.7

1. إن أشيع سبب لنقص صوديوم الدم عند الأطفال هو التجفاف، تشمل الأسباب الأخرى متلازمة الإفراز غير الملائم للهرمون المضاد للإدرار (SIADH) والانسمام المائي وقصور القلب أو الكلية وقصور الكظر.
2. يجب تصحيح مستويات صوديوم المصل في حالة فرط سكر الدم.

فرط بوتاسيوم الدم HYPERKALEMIA

يتراوح مستوى البوتاسيوم الطبيعي بين 3.5 و 5.7 مك/ ل، وإن القيمة التي تعادل 5.8 مك/ ل فما فوق تتوافق مع فرط بوتاسيوم الدم. إن أشيع سبب عند الأطفال لارتفاع بوتاسيوم الدم هو السبب الصنعي الناجم عن انحلال الكريات الحمر أثناء جمع العينة الدموية. إن انزياح أيونات الهيدروجين عبر الخلية يزيد بوتاسيوم المصل دون تبديل المحتوى الإجمالي للبوتاسيوم في الجسم. وإن كل انخفاض درجة واحدة في الـ pH الشرياني يقابله زيادة في بوتاسيوم البلازما 0.2 إلى 0.4 مك/ ل. إن الاضطرابات والأدوية التي تتداخل مع الإطراح الكلوي للكهارل تثير حدوث فرط بوتاسيوم الدم الحقيقي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

تتضمن الأسباب الشائعة لفرط بوتاسيوم الدم كلاً من:

- الحماض.
- التجفاف الشديد.
- المدرات الحافظة للبوتاسيوم (السبيرونولاكتون).
- التسريب الخلالي الشديد.
- القصور الكلوي.

ومن الأسباب الهامة الأقل شيوعاً كل مما يلي:

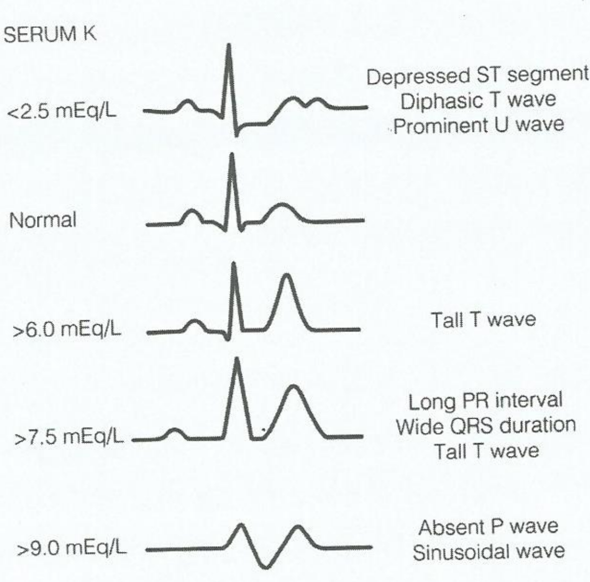
- عوز الستيرويد الكظري (أي داء أديسون).
- الحماض الأنبوبي الكلوي.
- أذية الهرس الشديدة مع انحلال العضل المخطط Rhabdomyolysis.
- حاصرات بيتا أو التسمم بالديجيتال.
- الإعطاء الشديد.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن المذل Paresthesia والضعف هما أبكر الأعراض، ويحدث الشلل الرخو والكزاز في مرحلة متأخرة. ترتبط الإصابة القلبية بالتبدلات النوعية المترقية على الـ ECG وهي ارتفاع الموجة T (تأخذ شكل ذروة Peaking) يلي ذلك غياب الموجة P واتساع المركبات QRS وانخفاض الوصلة ST (انظر الشكل 7-1). يحدث الرجفان البطيني وتوقف القلب عند مستويات البوتاسيوم المصلية التي تتجاوز 9 مك/ ل.

المعالجة TREATMENT

يقي غلوكونات الكالسيوم القلب عن طريق تثبيت غشاء الخلية القلبية. إن تسريب بيكاربونات الصوديوم أو الأنسولين (والغلوكوز) يزحل البوتاسيوم إلى داخل الخلايا. إن الراتينات Resins المبادلة للكاتيونات (مثل Kayexalate) والديال الدموي هما الوسيلتان الوحيدتان اللتان تخلصان الجسم بشكل فعلي من البوتاسيوم.



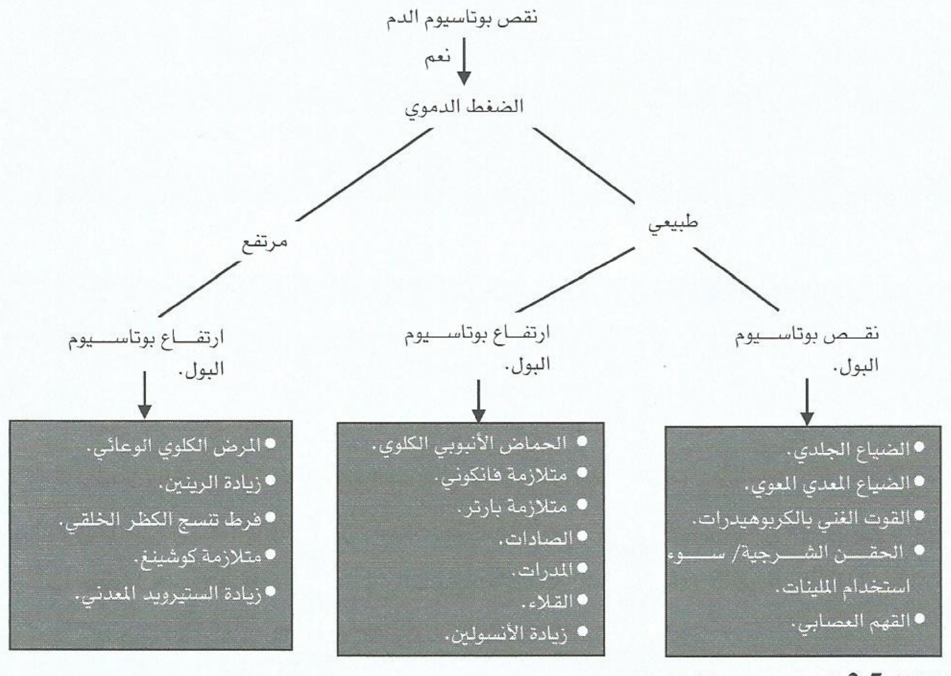
الشكل 7-1: الموجودات على الـ ECG في فرط بوتاسيوم الدم (الاتجاه II).

نقاط رئيسة 3.7

1. تشمل تبدلات الـ ECG المترقية المترافقة مع فرط بوتاسيوم الدم ارتفاع موجات T (تأنف الموجة T) واختفاء الموجات P واتساع المركب QRS..
2. تتضمن خيارات المعالجة إعطاء غلوكونات الكالسيوم وبيكاربونات الصوديوم أو الأنسولين / الغلوكوز والراتينات المبادلة للكاتيونات والديال الدموي.

نقص بوتاسيوم الدم HYPOKALEMIA

يصادف نقص بوتاسيوم الدم في طب الأطفال عادة في حالات القلاء الناجمة عن الإقياء أو إعطاء مدرات العروة (الفوروسيميد) والحماض الكيتوني السكري. تشمل الأعراض والعلامات كلاً من الضعف والتكزز Tetany والإمساك والبوال والسهاف. إن تهدم العضلات المؤدي إلى بيلة الميوغلوبين Myoglobinuria يمكن أن يضعف الوظيفة الكلوية. تشاهد تبدلات ECG (تطاول المسافة QT وتسطح الموجة T) عند مستويات 2.5 مك/ ل أو أقل، قد تحدث اللانظميات القلبية (تسرع القلب البطيني/ الرجفان البطيني) ويكون احتمالها أكبر إذا كان المريض يعالج بالديجوكسين. تساعد تبدلات الضغط الدموي ومحتوى البول من الكهارل في تشخيص السبب (الشكل 7-2). تتكون المعالجة من إصلاح الـ pH (عندما يكون مرتفعاً) واستعادة مخازن البوتاسيوم فموياً أو وريدياً.



الشكل 7-2: تقييم نقص بوتاسيوم الدم.

الحماض الاستقلابي METABOLIC ACIDOSIS

تتم المحافظة على pH السائل خارج الخلوي (اللوغاريتم السلبي لتركيز أيونات الهيدروجين) ضمن نطاق ضيق جداً (الطبيعي 7.4)، ويعتمد ذلك بشكل رئيس على جهاز دارئة البيكاربونات Bicarbonate buffer system. تتحد أيونات الهيدروجين (H^+) مع HCO_3^- لتشكيل H_2CO_3 الذي يتفكك بدوره إلى الماء وCo_2. تسيطر الكلية على إطراح HCO_3^- (البيكاربونات) في حين يطرح الـ CO_2 مع هواء الزفير عبر الرئتين. إن زيادة الـ H^+ أو ضياع الـ HCo_3^- أو الوظيفة الرئوية أو الكلوية الشاذة كل ذلك يؤثر على جهاز الدوارئ ويؤدي إلى اضطرابات الحمض – الأساس.

ينجم **الحماض الاستقلابي** ($7.35 \geq PH$) عن ضياع الـ HCO_3^- أو زيادة الـ H^+ في السائل خارج الخلوي. وهو أشيع اضطراب حمضي – أساسي يصادف عند الأطفال. تشمل أسباب الحماض الاستقلابي زيادة المدخول من الحمض أو زيادة إنتاجه أو نقص الإطراح الكلوي أو زيادة ضياع البيكاربونات عن طريق الكلية أو الجهاز المعدي المعوي. تبدأ الـ $PaCO_2$ بالهبوط مباشرة تقريباً بسبب زيادة التهوية، وتكتمل المعاوضة خلال 24 ساعة. وبوجود الحماض الاستقلابي فإن الـ $PaCO_2$ المتوقع هو:

$$PaCO_2 = 1.5 \times HCO_3^- + 8\ (\pm 2)$$

إذا كان الـ $PaCO_2$ المقاس أعلى من المتوقع دلّ ذلك على وجود حماض تنفسي أولي، أما إذا كان أقل من المتوقع دلّ ذلك على وجود قلاء تنفسي أولي (راجع القلاء والحماض التنفسيين).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن زيادة التنفس Hyperpnea هي أشيع الموجودات السريرية المتوافقة مع الحماض الاستقلابي، يؤثر احمضاض الدم Acidemia الشديد على أجهزة متعددة حيث تضعف قلوصية القلب وينقص النتاج القلبي ويصبح القلب عرضة لاضطرابات النظم. يتسارع تهدم البروتين وتحدث تبدلات الحالة العقلية. وتكون العلامات والأعراض الأخرى نوعية للاضطراب المستبطن.

تشمل الدراسات المخبرية الهامة إجراء معايرة لكهارل المصل ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين والغلوكوز وغازات الدم الشرياني أو الوريدي وفحص البول باستخدام شريط الغمس Dipstick من أجل الـ pH والغلوكوز. تساعد هذه الدراسات على تحديد كمية الحماض وقد تقترح سبباً مستبطناً إن الاختلاف بين مجموع الكاتيونات المقاسة ($K^+ + Na^+$) والأنيونات ($HCO_3^- + Cl^-$) يدعى بفجوة الصواعد Anion gap وتعادل في الحالة الطبيعية 12 ± 4. يظهر (الجدول 7-2) الحالات المترافقة مع تبدلات فجوة الصواعد.

TREATMENT المعالجة

يجب الاحتفاظ بالإعطاء الوريدي لبيكاربونات الصوديوم للحالات التي يكون فيها pH المصل دون 7 ويكون فيها السبب مجهولاً أو تكون معاكسته بطيئة (أي معظم الحماضات مع فجوة صواعد طبيعية). ويحتفظ بالبلعات للحالات الشديدة. وبصورة عامة يجب أن يكون التسريب بطيئاً ومتساوي التوتر نسبياً. يحتاج المرضى الذين يتلقون معالجة قلوية لإجراء الـ pH والصوديوم والبوتاسيوم والكالسيوم بشكل متكرر، إضافة إلى مراقبة الحالة العقلية. تشمل الاختلاطات القلاء Alkalosis (فرط الإصلاح) ونقص بوتاسيوم الدم وفرط صوديوم الدم/ فرط الأسمولية Hyperosmolarity ونقص كالسيوم الدم.

METABOLIC ALKALOSIS القلاء الاستقلابي

إن القلاء الاستقلابي ($PH \geq 7.45$) أقل شيوعاً بكثير من الحماض عند الأطفال. ينجم القلاء (التقلصي) Contractions Alkalosis عن فقد السوائل الغنية بالـ H^+ أو Cl^-، كما هو الحال في الإقياء المعدي الشديد (تضيق البواب، النهام Bulimia) أو إعطاء مدرات العروة أو المدرات الثيازيدية بشكل مزمن. قد يتطور لدى المرضى المصابين بالداء الليفي الكيسي قلاء استقلابي ناجم عن الضياع الشديد للكهارل في العرق. تشمل الأسباب الأخرى سوء استخدام الملينات وحالات الإسهال المضيع للكلور الأخرى. إن تمديد الحجم وإعاضة الكلور يصححان القلاء إلا إذا كان ناجماً عن اضطرابات زيادة القشرانيات المعدنية (مثلاً تضيق الشريان الكلوي، اضطرابات الكظر، استخدام الستيرويد) حيث يكون إعطاء البوتاسيوم ضرورياً في هذه الحالات.

إن الهدف هو التشخيص وشفاء السبب المستبطن. تشمل اختلاطات القلاء الشديد نقص الجريان الدموي الإكليلي واضطرابات النظم ونقص التهوية والاختلاجات ونقص مستويات البوتاسيوم والمغنزيوم والفوسفات.

RESPIRATORY ACIDOSIS AND ALKALOSIS الحماض والقلاء التنفسيان

تتراوح مستويات الـ $PaCO_2$ الطبيعية بين 39 و 41 ملم زئبقي. وإن أي حدثية تسبب قصوراً تنفسياً (تثبيط الجهاز العصبي المركزي، ضعف عضلات جدار الصدر، المرض الرئوي أو المرض القلبي الرئوي) يؤدي إلى ارتفاع أولي في الـ $PaCO_2$ يدعى الحماض التنفسي. يلي ذلك إعادة امتصاص البيكاربونات الكلوية وارتفاع معاوض في قياس بيكاربونات المصل (القلاء الاستقلابي الثانوي). وبالعكس فإن القلاء التنفسي ينجم عن نقص أولي في الـ $PaCO_2$. تستجيب الكلية بزيادة تركيز البيكاربونات في البول (الحماض الاستقلابي الثانوي). تشمل أسباب القلاء التنفسي المرض الرئوي والتهوية الميكانيكية أو أي عملية (استقلابية أو عصبية) تؤدي إلى زيادة ثابتة في سرعة التنفس.

يجب ملاحظة أن كلاً من الحماض التنفسي والقلاء التنفسي قد يحدثان كمعاوضة لاضطرابات الـ pH الاستقلابية الأخرى.

نقاط رئيسة 4.7

1. الحماض الاستقلابي اضطراب شائع نسبياً عند الأطفال.
2. يمكن للمعادلة التالية $PaCO_2 = 1.5 \times HCO_3^- + 8$ (2±) أن تساعد في التفريق بين الحماض الاستقلابي الأولي والثانوي.
3. إن زيادة سرعة التنفس هي أكثر الموجودات الفيزيائية المتوافقة مع الحماض الاستقلابي.
4. قد يساعد قياس فجوة الصواعد في التشخيص.
5. يجب استخدام بيكاربونات الصوديوم $NaHCO_3$ فقط في حالة الحماض الشديد أو الحماض الذي يصعب تصحيحه.
6. قد ينجم القلاء التقلصي عن الإقياء المعندة الناجمة عن تضيق البواب او عن المعالجة بالمدرات.

الجدول 7-2: تبدلات فجوة الصواعد.

زيادة فجوة الصواعد[a]	فجوة الصواعد طبيعية	فجوة الصواعد ناقصة
نقص بوتاسيوم الدم.	الإسهال.	فرط البوتاسيوم.
نقص كالسيوم الدم.	الحماض الأنبوبي الكلوي.	فرط الكالسيوم.
نقص مغنزيوم الدم.	فرط التغذية Hyperalimentation.	فرط المغنزيوم.
نقص فوسفات الدم.	نقص الألدوستيرونية.	نقص الألبومين في الدم.
الحماض اللبني.	تناول الليثيوم.	
الحماض الكيتوني السكري.		
التسمم بالساليسيلات.		
القصور الكلوي/ اليوريمية.		
تناول الميثانول؛ الإيثيلين غليكول، الإيثانول.		

[a] إن كلمة **MUDPILES** مساعدة في تذكر الحالات السريرية المتعددة التي تؤدي إلى حماض استقلابي مع فجوة صواعد عالية وهي تناول الميثانول **Methanol** واليوريمية **Uremia** والحماض الكيتوني السكري **Diabetic ketoacidosis** وتناول البارالدهيد **Paraldehyde** وتناول الإيزونيازيد **Isoniazid** وتناول الحديد **Iron** وأخطاء الاستقلاب الخلقية والحماض اللبني **Lacitc acidosis** وتناول الإيثانول **Ethanol** وتناول الساليسيلات **Salicylate**.

* * *

Chapter

8

الأمراض المعدية المعوية

Gastroenterology

ABDOMINAL PAIN الألم البطني

يعتبر الألم البطني واحداً من أشيع الأعراض التي تصادف طبيب الأطفال، وللألم البطني تشخيص تفريقي معقد. قد يكون الألم البطني حاداً أو مزمناً / متكرراً (على الأقل ثلاث نوبات خلال فترة 3 شهور)، وقد يمثل حالة طبية أو جراحية. يحدث الألم البطني المزمن / المتكرر عند حوالي 10٪ من الأطفال بين عمر 5-15 سنة وعند أقل من 10٪ من هذه الحالات ينجم الألم البطني عن سبب عضوي.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS التشخيص التفريقي

إن الحالات الخمجية (بما فيها التهاب المعدة والأمعاء الجرثومي والفيروسي) هي أشيع سبب للألم البطني. قد يسبب التهاب العقد المساريقية Mesenteric lymphadenitis ألماً مستمراً تالياً للخمج. يمكن لأخماج العقديات A وأخماج السبيل البولي وذوات الرئة في الفص السفلي أن تتظاهر بالألم البطني. إن الداء الحوضي الالتهابي (PID) من الأسباب الهامة عند الإناث المراهقات. أما التهاب الكبد الخمجي وداء وحيدات النوى الخمجي والهربس النطاقي فهي أخماج أقل شيوعاً لكن يجب التفكير بها.

إن الأمراض الطبية غير الخمجية أقل شيوعاً وتشمل كلاً من الأمراض المعدية المعوية الأولية والأمراض البولية التناسلية والأمراض الجهازية. إن التهاب المرارة Cholecystitis والتهاب البنكرياس والتهاب المعدة والداء القرحي الهضمي أمراض غير شائعة عند الأطفال لكن لابد من أخذها بالاعتبار. إن الألم البطني مظهر أولي في فرفرية هينوخ – شونلاين لكن قد يشاهد أيضاً في التهابات الأوعية الأخرى بما فيها داء كاوازاكي Kawasaki disease والتهاب الشرايين العقد Polyarteritis nodosa والذئبة الحمامية. إذا كان الألم متكرراً فيجب توسيع التشخيص التفريقي. إن الإمساك والألم البطني الوظيفي من الشكاوي المتكررة التي يصادفها طبيب الأطفال. يؤدي عوز اللاكتاز إلى ألم بطني متكرر عند التعرض للأطعمة اللبنية. أما داء الخلية المنجلية والتهاب الكولون القرحي وداء كرون فهم حالات مزمنة يكون فيها الألم مظهراً رئيساً. تشمل الأسباب الأندر الشقيقة البطنية والاختلاجات وداء هيرشسبرنغ والخباثة بما فيها الابيضاض والأورام الصلبة.

يعتبر التهاب الزائدة الدودية Appendicitis أشيع سبب جراحي للألم البطني. كذلك يعتبر الانغلاف Intussusception مرضاً هاماً في طب الأطفال يتظاهر بألم شديد متقطع مع وسن واضح. يعتبر الفتق المختنق والانفتال Volvulus وانسداد الأمعاء وانفتال الخصية حالات جراحية إسعافية. ويمكن للرض أن يؤدي إلى أذية هامة داخل البطن مع الألم.

قد يكون الانسداد البولي عند أي مستوى وهو سبب هام يجب أخذه بالاعتبار. يمكن للانسداد الحالبي الحويضي وموه الكلية Hydronephrosis والحصيات الكلوية أن تسبب ألماً هاماً.

تعتبر الأسباب النسائية جزءاً هاماً من التشخيص التفريقي عند الفتاة المراهقة. ويجب دوماً أن يؤخذ الحمل بعين الاعتبار خاصة إذا كانت الأعراض متوافقة مع الحمل الهاجر. إن عسر الطمث Dysmenorrhea والكيسات المبيضية وألم الإباضة Mittelschmerz والداء الحوضي الالتهابي والتهاب العنق Cervicitis والانتباذ البطاني الرحمي Endometriosis وانفتال المبيض أو انفتال الملحقات كل ذلك مشاكل هامة عند هذه الفئة العمرية من الإناث.

إن الأسباب النفسية للألم البطني غير شائعة عند الأطفال. ويعتبر التمارض Malingering الحقيقي أمراً غير شائع، كذلك الحال مع الاضطرابات التحويلية Conversion. ولكن العديد من الأطفال يحدث لديهم الألم البطني في حالات الكرب خاصة في سياق المدرسة، ويمكن أن يحدث الألم البطني الخفيف عند الأطفال المصابين بالاكتئاب Depression.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة:**

يجب أن تحدد القصة المرضية مكان الألم وتحدد نوعيته وصفاته المؤقتة والعوامل التي تزيد شدته أو تخففه. يميل الطفل في حالة الألم الالتهابي للاستلقاء بشكل هادئ، في حين لا يستطيع الطفل في

حالة الألم الماغص Colicky أن يبقى هادئاً. ينجم الألم الماغص عادة عن الانسداد في حين ينجم الألم الالتهابي عن الالتهاب أو الانثقاب في عضو أو حشا أجوف Viscus. ومن المهم التأكد إن كان لدى الطفل أي حساسية طعامية أو دوائية أو كان قد أجرى أي جراحة بطنية سابقة.

يصبح انسداد الأمعاء الدقيقة أكثر احتمالاً في حالة وجود قصة فتح بطن سابقاً. قد يترافق الألم مع القمه أو الغثيان أو الإقياء أو الإسهال أو الإمساك. إذا أيقظ الألم الطفل من نومه ليلاً فإن السبب العضوي أكثر احتمالاً. يشير الإقياء الصفراوي إلى الانسداد (أو العلوص Ileus بشكل أقل شيوعاً). في حين يشير الإقياء الدموي إلى نزف هضمي علوي (التهاب المري أو التهاب المعدة أو التهاب العفج). ويقترح الإسهال المخاطي أو المدمى وجود التهاب أمعاء وكولون جرثومي.

إن صفات التبرز هامة لأن الإمساك سبب شائع للألم البطني المزمن. يشير الألم البطني مع عسرة التبويل Dysuria إلى خمج السبيل البولي، في حين يشير ألم الحلق مع الألم البطني إلى التهاب البلعوم. قد توجد قصة رض. إن الحصول على قصة جنسية جيدة عند المراهق أمر هام، يجب التفكير بالـ PID في حالة وجود قصة مفرزات مهبلية مع الحمى. كذلك فإن الاستفسار عن المخالطين المرضى يمكن أن يعطي أدلة مفيدة للتشخيص لأن التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي معدٍ تماماً وشائع جداً. إن القصة العائلية لعدم تحمل اللاكتوز أو داء كرون أو التهاب الكولون القرحي أو متلازمة الأمعاء المتهيجة تزيد احتمال هذه التشاخيص لأن لها أساس وراثي. إن التبدلات التي تحدث في بيئة الطفل (البيت، الأصدقاء، المدرسة) أو تحدث في السلوك (ضعف الأداء المدرسي، زيادة الجدل) قد تقترح أن الألم البطني ليس ناجماً عن مرض عضوي.

■ الفحص السريري:

إن هدف الفحص البطني هو التأكد من أن الطفل لديه حدثية بطنية تحتاج إلى مداخلة جراحية. إن مراقبة مشي الطفل أو مراقبته أثناء صعوده إلى سرير الفحص وتفاعله مع كل من الوالدين والطاقم الطبي قبل إجراء الفحص الطبي الرسمي للبطن يساعد الطبيب على جني معلومات قيمة حول درجة العجز أو الشدة العاطفية المرافقة التي يمكن أن توجد. يجب تأمل البطن وإصغائه وجسه. تتضمن العلامات الصفاقية الإيلام المرتد والدفاع وعلامة البسواس وعلامة السادة Obturator Sign وصلابة جدار البطن. يجب إجراء المس الشرجي للتحري عن الإيلام أو عن وجود براز قاسٍ والحصول على عينة براز للتحري عن الدم الخفي (اختبار غواياك) Guaiac Testing (إلا إذا كان التشخيص متوجهاً نحو التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط). إذا كانت المريضة مراهقة فيجب إجراء الفحص الحوضي. إن إيلام حركة العنق يتوافق مع الـ PID. يجب في حالة الألم البطني المزمن فحص مخططات النمو للبحث عن أي تغير في كسب الوزن أو الطول الخطي، لأن هذا التغير قد يكون علامة على حالة مزمنة مثل الداء المعوي الالتهابي (IBD).

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يتم توجيه استراتيجية الفحوص التشخيصية عن طريق القصة وموجودات الفحص السريري. إذا اشتبه بالسبب الجراحي كسبب للألم البطني فيجب عندها إجراء الاستشارة الجراحية لأن الأسباب الجراحية هي أكثر الأسباب التي تحتاج إلى مقاربة مباشرة.

يجب إجراء تعداد دم كامل مع الصيغة اليدوية وكهارل المصل والفحوص الكيماوية المصلية والأميلاز والليباز وفحص الدم الخفي في البراز وفحص البول والدراسات الشعاعية وذلك في حالة الاشتباه بوجود رض بطني أو حالة جراحية حادة، كذلك يجب معرفة زمرة الدم بسبب احتمال الحاجة لنقل الدم. إن اللقمة البارتية مع فحص الجهاز المعدي المعوي العلوي وإجراء مسبار الـ pH والفحص بالتنظير الباطني قد تستخدم لتقييم القلس المعدي المريئي. إذا كان التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط هو السبب الأرجح فلا ضرورة في هذه الحالة لإجراء أي دراسات، لكن إذا اشتبه بالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي فيجب إجراء زرع للبراز. يحتاج التهاب البلعوم بالمكورات العقدية المجموعة A والـ PID إلى زروعات مناسبة. قد يستطب في الحالات الشديدة من الإمساك إجراء الصور البطنية الشعاعية. يجب إجراء فحص وزرع البول في حالة الاشتباه بخمج السبيل البولي.

■ المعالجة TREATMENT

توجه المعالجة باتجاه السبب المستبطن للألم. تعالج المشاكل الجراحية حسب الحالة. يحتاج التهاب البلعوم بالعقديات المجموعة A وأخماج السبيل البولي والـ PID إلى المضادات الحيوية المناسبة. يستفيد الأشخاص المصابون بعوز اللاكتاز من الحمية الخالية من اللاكتوز أو إعاضة اللاكتاز الخارجي ويستفيد المرضى المصابون بالتهاب المري القلسي Reflux esophagitis من الوجبات الصغيرة المتكررة (وليس الوجبات الكبيرة القليلة). إن الجلوس بوضعية الانتصاب لمدة 30 دقيقة بعد الوجبة أو النوم بزاوية 45 درجة بعد تناول الطعام وتجنب الوجبات المسائية المتأخرة وإعطاء الأدوية المعززة للحركية Prokinetic وحاصر H2 و/ أو مثبط لمضخة البروتون. إن الأطفال المصابين بألم بطني يثار بالكرب يحتاجون إلى الصبر والطمأنة وفي حالات نادرة قد يحتاجون إلى مساعدة نفسية تخصصية. يمكن معالجة الإمساك بعصير الخوخ Prune والزيت المعدني أو الميرالاكس Miralax أو اللاكتوز. وقد يحتاج المريض في بعض الحالات إلى إزالة الانحشار Disimpaction أو المسهلات Cathartics أو الحقن الشرجية.

■ نقاط رئيسة 8.1

1. يجب أن تساعد القصة والفحص السريري في تحديد إن كان الألم حاداً أو مزمناً / ناكساً وتحديد السبب الأرجح له (طبي، جراحي، اضطراب غير عضوي).
2. إذا كان المريض أنثى مراهقة فيجب التفكير بالمرض البولي التناسلي وإجراء الفحص الحوضي.

التهاب الزائدة APPENDICITIS

يعتبر التهاب الزائدة أشيع استطباب للجراحة البطنية في الطفولة. ينجم التهاب الزائدة عن غزو جرثومي للزائدة، وهذا الغزو يكون أكثر احتمالاً عندما تكون اللمعة مسدودة بواسطة حصاة برازية Fecalith أو طفيلي أو عقدة لمفية. يحدث التهاب الزائدة بشكل شائع عند الأطفال بين عمر 10-15 سنة وتحدث أقل من 10٪ من الحالات عند الأطفال دون عمر 5 سنوات.

■ **التظاهرات السريرية:**

يتطور بشكل كلاسيكي الحمى والإقياء والقمه والألم المنتشر حول السرة. ثم يتوضع الألم والإيلام البطني لاحقاً في الربع السفلي الأيمن حالما يصبح الصفاق الجداري ملتهباً. إن الدفاع (التقفع Guarding) والإيلام المرتد وعلامة البسواس Psoas Sign وعلامة السادة Obturator من العلامات الشائعة. تميل الزائدة للانثقاب بعد حوالي 36 ساعة من بداية الألم. إن نسبة حدوث الانثقاب والتهاب الصفاق المنتشر أعلى عند الأطفال دون عمر السنتين عند تأخر التشخيص. تشيع التظاهرات اللانموذجية في الطفولة خاصة في حالة التهاب الزائدة خلف الأعور Retrocecal appendicitis الذي قد يتظاهر بالألم حول السرة والإسهال. وإن التهاب الزائدة خلف الأعور لا يحرض عادة الألم في الربع السفلي الأيمن حتى بعد الانثقاب. يمكن لالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي الناجم عن الكامبيلوباكتر واليرسينية أن يقلد التهاب الزائدة حيث يؤدي كل منهما إلى ألم بالربع السفلي الأيمن من البطن مع الإيلام. يتم تأكيد التهاب الزائدة سريرياً بواسطة القصة المرضية والفحص السريري الذي يجب أن يشمل المس الشرجي للتحري عن الإيلام أو عن وجود كتلة. إن ارتفاع تعداد الكريات البيض الخفيف مع انحراف أيسر للصيغة يشاهد غالباً في التهاب الزائدة. يمكن لصورة البطن البسيطة أن تظهر وجود حصاة برازية. قد يظهر إيكو البطن وجود الزائدة الملتهبة لكن تفريسة التصوير المقطعي المحوسب له نتائج أعلى.

■ **المعالجة:**

إن فتح البطن واستئصال الزائدة Appendectomy يجب أن يجريا قبل الانثقاب. عندما يؤدي التهاب الزائدة لحدوث الانثقاب فيجب إعطاء الأمبسيلين والجنتامايسين والميترونيدازول للمريض لمعالجة التهاب الصفاق الناجم عن الفلورا المعوية. ترتفع نسبة الوفيات بشكل هام عند حدوث الانثقاب.

■ **نقاط رئيسة 2.8**
1. يعتبر التهاب الزائدة أشيع استطباب للجراحة البطنية في الطفولة.
2. يتطور في البداية الحمى والإقياء والقمه والألم المنتشر حول السرة في البداية ثم يتوضع الألم البطني والإيلام في الربع السفلي الأيمن عندما يصبح الصفاق الجداري ملتهباً. إن الدفاع والإيلام المرتد **Rebound tenderness** وعلامة البسواس وعلامة السادة من الموجودات الشائعة.

الانغلاف INTUSSUSCEPTION

ينجم الانغلاف عن دخول جزء من الأمعاء في الجزء الذي يليه (مثل التلسكوب). يؤدي الانغلاف إلى ضعف العود الوريدي ووذمة الأمعاء والإقفار والنخر والانثقاب. يعتبر الانغلاف واحداً من أشيع أسباب انسداد الأمعاء في فترة الرضاعة. تكون معظم الانغلافات من النوع الدقاقي الأعوري Ileocolic حيث يندخل الدقاق ضمن الكولون عند الدسام الدقاقي الأعوري. قد يؤدي الخمج الفيروسي السابق إلى حدوث ضخامة في لويحات باير Peyer patches أو ضخامة العقد المساريقية التي يفترض أنها تعمل كنقطة البداية Lead Point (رأس الانغلاف) للانغلاف تكشف نقطة البدء في الانغلاف في حوالي 5٪ من الحالات لكن يجب البحث عنها عند الوالدان أو عند الأطفال فوق عمر 5 سنوات. إن نقطة البدء لا تظهر فعلياً عند الأطفال فوق عمر الوليد ودون عمر السنتين. تشمل نقاط البدء التي تم تمييزها كلاً من رتج ميكل والبوليب المعوي واللمفوما والجسم الأجنبي. كذلك ترافق الانغلاف مع فرفرية هينوخ شونلاين (HSP) لكنه يكون في هذه الحالة من النوع الدقاقي الدقاقي Ileal-ileal. قد يكون من الصعب التفريق بين الـ HSP المختلطة بالانغلاف والألم البطني الالتهابي المشاهد في الـHSP البسيطة.

■ **التظاهرات السريرية:**

تحدث نوب عنيفة من الهيوجية والألم الماغص والإقياء يتخللها فترات طبيعية نسبياً. يحدث النزف الشرجي في 80٪ من المرضى لكنه لا يأخذ الشكل الكلاسيكي (هلام الكرز Currant Jelly) إلا نادراً، وفي هذه الحالة يكون البراز حاوياً على دم أحمر براق مع المخاط. قد تكون درجة الوسن التي يبديها الطفل ملفتة للنظر Striking. تجس كتلة أنبوبية عند حوالي 80٪ من المرضى. قد تظهر صورة البطن البسيطة قلة الغازات في الربع السفلي الأيمن أو تظهر وجود دليل على الانسداد مع سويات سائلة غازية. تظهر حقنة الباريوم أو حقنة الهواء وجود مظهر النابض المتعرج Coiled-spring في الأمعاء وهو مظهر مشخص. يجب فحص البراز بحثاً عن الدم الخفي.

■ **المعالجة:**

إن الإنعاش بالسوائل بواسطة النورمال سالين أو محلول رينغرلاكتات ضروري عادة. إن الرد المائي السكوني Hydrostatic Reduction بواسطة حقنة الباريوم أو الرد الهوائي بواسطة حقنة الهواء ناجح في 75٪ من الحالات إذ أجري خلال الساعات الـ 24 ساعة الأولى، وهو ناجح في 50٪ من الحالات إذا أجري خلال 48 ساعة الأولى. إن العلامات الصفاقية مضاد استطباب مطلق لهذا الإجراء. يستطب فتح البطن والرد المباشر عند فشل الرد بواسطة الحقنة أو إذا كان الرد بواسطة الحقنة مضاد استطباب. إن نسبة النكس المباشر حوالي 15٪. عندما تكشف نقطة بدء Lead Point نوعية فإن معدل النكس يكون أعلى.

نقاط رئيسة 3.8

1. تكون معظم حالات الانغلاف من النوع الدقاقي الكولوني وفيه يندخل الدقاق ضمن لمعة الكولون عند مستوى الدسام الدقاقي الأعوري.
2. تحدث نوبات عنيفة من الهيوجية والألم الماغص والإقياء يتخللها فترات طبيعية نسبياً. قد يحدث النزف الشرجي لكن نادراً ما يأخذ البراز الشكل الكلاسيكي وهو الهلام الكرزي.
3. إن الرد المائي السكوني باستخدام حقنة الباريوم أو الرد الهوائي باستخدام حقنة الهواء ناجح في 75٪ من الحالات.

الإقياء EMESIS

إن الإقياء واحد من أشيع الأعراض التي يراجع بها الأطفال، ويمكن أن يكون ناجماً عن أسباب معدية معوية وأسباب غير معدية معوية. تشمل اختلاطات الإقياء الشديد المستمر كلاً من التجفاف والقلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم. يمكن للإقياء الشديد أن يؤدي إلى تمزق مالوري – وايس Mallory – Weiss tear في المري عند الوصل المعدي المريئي أو تآكل في الفؤاد، كما يمكن للإقياء المزمن أن يؤدي لالتهاب المري البعيد.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يوضح (الجدول 8-1) أشيع أسباب الإقياء عند الأطفال.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يجب عند الرضع أن تفرق القصة المرضية بين الإقياء الحقيقي والإقياء القلسي Spitting up (القلس المعدي المريئي)، كما يجب أن تحدد إن كان الإقياء حاداً أم مزمناً. إن تواتر الإقياء ومظهره (دموي، صفراوي) وكميته وتوقيته من الأمور الهامة التي يجب معرفتها. يكون الإقياء الذي يبدأ بعد الإرضاع بفترة قصيرة عند الرضيع ناجماً على الأرجح عن القلس المعدي المريئي. إذا كان الإقياء قذفياً وكان عمر الطفل بين 1-3 شهور فيجب التفكير بتضيق البواب Pyloric Stenosis. إن ضعف كسب الوزن والإقياء يمكن أن يشيرا إلى تضيق البواب أو اضطراب استقلابي. يمكن للمضادات الحيوية من نوع الماكروليد Macrolide أن تسبب الإقياء والإسهال، كما أن الأدوية المستخدمة في المعالجة الكيماوية وبعض المواد السامة تسبب الإقياء بشكل شائع. إذا كان لدى المريض تحويلة بطينية صفاقية فيمكن أن

يكون الإقياء في هذه الحالة علامة على انسداد التحويلة وارتفاع التوتر داخل القحف. يمكن للإقياء مع الاختلاج أو الصداع أو كليهما أن يشير إلى وجود إصابة داخل القحف. يشاهد الإقياء والإسهال والحمى في التهاب المعدة والأمعاء. إن الحمى والألم البطني والإقياء تظاهرات وصفية لالتهاب الزائدة في حين يشاهد الإقياء الصفراوي والألم البطني في انسداد الأمعاء. قد ينجم الإقياء مع الغشي عن الحمل.

■ **الفحص السريري:**

يجب أن يركز التقييم الأولي عند الفحص السريري على العلامات الحيوية للطفل وحالة الإماهة لديه. تمت مناقشة علامات وأعراض التجفاف في الفصل 7. يشير انتباج اليافوخ أو وذمة الحليمة إلى زيادة الضغط داخل القحف كسبب للإقياء. إن الإقياء شائع في التهاب البلعوم الخمجي، يجب إصغاء الساحات الرئوية بحثاً عن الخراخر Crackle أو عدم تناظر الفحص لنفي ذات الرئة. يتطلب وجود الإقياء والمفرزات المهبلية عند أنثى مراهقة إجراء فحص حوضي لتقييم الـ PID. يجب أن يركز الفحص البطني على أصوات الأمعاء ووجود التمدد والإيلام والكتل. قد تشير الأصوات المعوية ناقصة النشاط إلى العلوص أو الانسداد، في حين تشير الأصوات المعوية مفرطة النشاط إلى التهاب المعدة والأمعاء. يمكن للكتلة البطنية مع الإقياء أن تدل على الانغلاف أو الخباثة. يقترح وجود الإيلام بالفحص التهاب الزائدة أو التهاب البنكرياس أو التهاب المرارة أو التهاب الصفاق أو الـ PID.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تعتمد الدراسات المخبرية النوعية على السبب المشتبه. يجب إجراء الزروعات المناسبة وتعداد الدم الكامل مع إجراء الصيغة يدوياً في حالة الاشتباه بالسبب الخمجي مع كون الإقياء هامة. إن صورة الصدر الشعاعية سوف تنفي ذات الرئة. إذا اشتبه بوجود حدثية جراحية داخل البطن فيجب إجراء صورة البطن بوضعية الوقوف والاضطجاع الظهري، إضافة إلى إجراء تعداد الدم الكامل والكهارل والفحوص الكيماوية. يجب معايرة الأميلاز والليباز للتحري عن التهاب البنكرياس. إذا كان الإقياء مديداً أو حدث لدى المريض تجفاف هام فإن الكهارل تساعد في توجيه معالجة الإعاضة. يجب إرسال عينة دموية لمعايرة مستوى الأمونيا والحموض الأمينية في المصل كذلك معايرة الحموض العضوية في البول في حالة الاشتباه بالمرض الاستقلابي. كذلك يجب إجراء فحص وزرع للبول لنفي خمج السبيل البولي وتقييم درجة التجفاف.

الجدول 8-1: التشخيص التفريقي للإقياء عند الأطفال.

◻ ***الأخماج:*** ● التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي (خاصة الروتافيروس وفيروس نورووك). ● التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي / الإنتان. ● التهاب الكبد. ● التسمم الغذائي. – العنقوديات المذهبة. – المطثيات الحاطمة. – السالمونيلا. ● الداء الحوضي الالتهابي. ● التهاب الصفاق. ● التهاب البلعوم. ● ذات الرئة. ● التهاب الأذن الوسطى. ● التهاب اللوزتين. ● خمج السبيل البولي. ◻ ***الأسباب الاستقلابية:*** ● الحماض الكيتوني السكري. ● أخطاء الاستقلاب الخلقية. ◻ ***أسباب أخرى:*** ● قصور الكظر. ● القصور الكلوي. ● القصور الكبدي. ◻ ***الأسباب التنفسية:*** ● داء الطريق الهوائي الارتكاسي. ◻ ***الأورام:*** ● أدوية المعالجة الكيماوية. ◻ ***التسممات:*** ● الساليسيلات. ● الثيوفيللين. ● المواد الكاوية. ● الديجوكسين. ● الرصاص. ◻ ***الأسباب العاطفية:*** ● نفسي المنشأ. ● النهام.	◻ ***الجهاز العصبي المركزي:*** ● ارتفاع الضغط داخل القحف. ● خلل وظيفة التحويلة البطينية – الصفاقية. ● التهاب السحايا. ● التهاب الدماغ. ● التهاب التيه. ● الشقيقة. ● متلازمة راي. ● الاختلاج. ● الورم. ◻ ***الأسباب النسائية:*** ● الحمل. ◻ ***الأسباب المعدية المعوية (الرضيع):*** ● القلس المعدي المريئي. ● عدم تحمل بروتين حليب البقر أو الصويا. ● انسداد الأمعاء[a]. – رتق العفج. – تضيق البواب. – سوء الدوران مع أو دون العلوص. – الفتق المختنق. – الانغلاف. – رتج ميكل مع الانفتال. – داء هيرشسبرنغ. ◻ ***الأسباب المعدية المعوية (الطفل):*** ● التهاب الزائدة. ● التهاب المعدة والأمعاء بالإيوزينيات. ● التهاب البنكرياس. ● التهاب الكبد. ● التهاب المرارة. ● انسداد الأمعاء. – سوء الدوران. – الفتق المختنق. – الانغلاف. – رتج ميكل مع الانفتال. – الالتصاقات. – متلازمة الشريان المساريقي العلوي. – الانسداد التالي للرض[b].

a. إن سوء الدوران مع أو دون وجود العلوص أكثر شيوعاً عند الرضيع مقارنة مع الطفل.

b. الناجم عن الورم الدموي العفجي أو انثقاب الحشى الأجوف أو متلازمة الشريان المساريقي العلوي.

المعالجة TREATMENT

إذا كان الإقياء ناجماً عن حدثية خمجية غير جراحية محددة لذاتها (التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي أو التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي) ولم يكن المريض متجففاً بشدة فتستطب حينها المعالجة خارج المشفى. تستطب المعالجة بالإماهة الفموية (تمت مناقشتها في الفصل 7) عند الأطفال الرضع المتجففين. وبالنسبة للأطفال الأكبر يجب تشجيع إعطاء السوائل مع الانتقال الحذر للقوت الخفيف غير المهيج Bland diet حسب التحمل. أما الأطفال المتجففون بشدة أو غير القادرين على الإماهة الفموية بشكل فعال فيجب قبولهم في المشفى.

لابد من إجراء استشارة جراحية إذا كان ذلك مستطباً، وإذا اشتبه بخلل وظيفة التحويلة البطينية الصفاقية كسبب للإقياء فيجب إجراء التصوير المقطعي المحوسب للرأس مع صور متتابعة للتحويلة Shunt Series بالتزامن مع استشارة الجراحة العصبية.

نقاط رئيسة 4.8

1. تنجم معظم حالات الإقياء عن القلس المعدي المريئي أو التهاب المعدة والأمعاء الحاد أو الاضطرابات الجهازية مثل التهاب اللوزتين أو التهاب الأذن الوسطى أو خمج السبيل البولي.
2. يمكن معالجة معظم الأطفال المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط والتجفاف الخفيف خارج المشفى بواسطة الإماهة الفموية.

تضيق عضلة البواب PYLORIC STENOSIS

إن تضيق عضلة البواب سبب هام لانسداد مخرج المعدة والإقياء خلال الـ 2-3 شهور الأولى من العمر. تبلغ ذروة الحدوث في الأسبوع 2-4 من العمر، وتبلغ نسبة الحدوث 1 من كل 500 رضيع. يصاب الرضع الذكور أكثر من الإناث (4: 1)، ويحدث تضيق البواب بشكل أكثر تواتراً عند الرضع الذين لديهم قصة عائلية لتضيق البواب. تقترح الأدلة الحديثة أن المعالجة بالإريثروميسين قد تثير حدوث تضيق البواب.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن الإقياءات القذفية غير الصفراوية هي المظهر الرئيس في هذا المرض. تتنوع الموجودات السريرية حسب شدة الانسداد. إن التجفاف ونقص كسب الوزن شائعان في حالة تأخر التشخيص. يشاهد القلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم مع التجفاف ويكن ناجماً عن الإقياء المستمر في معظم الحالات الشديدة. تجس في معظم الحالات كتلة غير مؤلمة [illegible]ركة عضلية. بحجم الزيتونة في المنطقة الشرسوفية وهي من الموجودات الكلاسيكية. قد تشاهد الأمواج التمعجية المعدية Peristaltic waves. يظهر تخطيط الصدى Ultrasonography وجود البواب المتضخم، وقد تظهر دراسة الجهاز الهضمي العلوي علامة الخيط String sign الكلاسيكية.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة الأولية وضع أنبوب أنفي معدي وإصلاح التجفاف والقلاء واضطرابات الكهارل. يجب إجراء بضع عضل البواب Pyloromyotomy حالما يتم إصلاح الشذوذات الاستقلابية.

■ نقاط رئيسة 5.8
1. إن تضيق البواب سبب هام لانسداد مخرج المعدة والإقياء خلال الشهرين الأولين من العمر، وتحدث ذروة الحدوث بعمر 2-4 أسابيع.
2. إن الإقياءات القذفية غير الصفراوية هي العلامة الرئيسة في هذا الاضطراب.
3. يجب إجراء بضع عضلة البواب حالما يتم إصلاح الشذوذات الاستقلابية.

سوء الدوران والعلوص MALROTATION AND VOLVULUS

يحدث سوء الدوران عندما تدور الأمعاء الدقيقة بشكل شاذ في الرحم مما يؤدي إلى سوء توضعها في البطن مع تثبيت خلفي شاذ للمساريقا. تتعرض الأمعاء الدقيقة في حالة ارتباطها مع المساريقا بشكل شاذ لحدوث الانفتال حول الأوعية المغذية لها وتدعى ظاهرة الانفتال بالعلوص Volvulus. إن أشيع عمر للتظاهر هو دون عمر الشهر.

■ التظاهرات السريرية:

تشمل القصة في كل الحالات تقريباً الإقياء الصفراوي Bilious emesis. ويوجد عند الأطفال الأكبر قصة هجمات سابقة أحياناً. قد يظهر الفحص السريري تمدد البطن والإقياء الدموي أو البراز المدمى والصدمة. تظهر صور البطن الشعاعية بشكل نموذجي وجود الغاز في المعدة مع ندرة الهواء في الأمعاء. وتثبت الدراسة الشعاعية الظليلة للجهاز الهضمي العلوي Upper GI Series مع المتابعة حتى الأمعاء الدقيقة التشخيص عن طريق إظهار التوضع الشاذ لرباط تريتز Treitz والأعور. إن إيجابية اختبار الدم في البراز علامة إنذارية سيئة تشير إلى الإقفار الهام في الأمعاء.

■ المعالجة:

يجب إجراء الإصلاح الجراحي لسوء الدوران والعلوص في أسرع وقت ممكن لأن إقفار الأمعاء والحماض الاستقلابي والإنتان يمكن أن يتطوروا بسرعة للموت.

■ نقاط رئيسة 6.8
1. يحدث سوء الدوران عندما تدور الأمعاء الدقيقة بشكل شاذ في الرحم مما يؤدي لسوء توضعها في البطن مع تثبيت خلفي شاذ للمساريقا. وعندما ترتبط الأمعاء بشكل غير ملائم فإنها تكون عرضة لخطر العلوص.
2. الدراسة الشعاعية الظليلة للجهاز الهضمي العلوي مع المتابعة حتى الأمعاء الدقيقة تثبت التشخيص عن طريق إثبات التوضع الشاذ لرباط تريتز والأعور.

القلس المعدي المريئي GASTROESOPHAGEAL REFLUX (GER)

القلس المعدي المريئي هو قلس لمحتويات المعدة إلى المري بسبب عدم كفاية المصرة السفلية للمري. إن الدرجة الخفيفة من القلس أمر شائع عند كل الرضع، وإن الرضع الذين لديهم درجة متوسطة إلى شديدة من القلس المزمن هم فقط الذين يراجعون طبيب الأطفال. وعند هذه المجموعة من الأطفال تحدث الاختلاطات التي تشمل فشل النمو وذات الرئة الاستنشاقية والتهاب المري والغصص (الشَرَق) Choking أو نوب توقف التنفس والإقياء الدموي وفقر الدم والهياج Fussiness المزمن.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يكون قصور المصرة المريئية السفلية ناجماً عن الخداج أو المرض المريئي أو الداء الرئوي الانسدادي أو فرط تمدد المعدة الناجم عن فرط الإطعام أو الأدوية (الثيوفيللين). إذا كان لدى الرضيع إقياء شديد Forceful أو إقياء قذفي فإن القلس ليس هو السبب على الأرجح، ويجب الأخذ بالاعتبار التشخيص التفريقي للإقياء الذي تمت مناقشته للتو.

قد يشمل التشخيص التفريقي للـ GER عند المراهقين ذات الرئة والتهاب الغضاريف الضلعية Costochondritis والتهاب التامور والصمة الرئوية واضطرابات النظم والإقفار الناجم عن الشريان الإكليلي الشاذ والتهاب البنكرياس والتهاب المرارة والداء القرحي ونوبات الهلع Panic atlacks.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة:

من المهم تحديد إن كان لدى الطفل قلس Spitting up أو إقياء قذفي مع تحديد صفات الإقياء (دموي أو صفراوي). إن أحد أشيع أسباب الـ GER هو فرط الإطعام ولذلك يجب أن تشمل القصة المفصلة نوع الحليب الذي يتناوله الرضيع وكيف يمزج والكمية التي تؤخذ في كل رضعة وعدد مرات الإرضاع. إذا كان الإقياء مستقلاً عن الوجبات فإن الحالة ليست قلساً على الأرجح. إن قصة السعال والتهوع Gagging وتقوس الظهر مع اتخاذ وضعية البسط أثناء الإرضاع قد تنجم عن الاستنشاق المباشر، في حين قد يدل وجود الأعراض مباشرة بعد الإرضاع على الـ GER. قد يكون لدى الرضيع ضعف في كسب الوزن في حالة القلس الشديد.

يتظاهر الـ GER عند الأطفال الأكبر غالباً بالألم الصدري أو البطني الشرسوفي. ويجب تحديد مكان الألم وشدته ووجود انتشارات له إضافة إلى كونه متقطعاً أو ثابتاً. إن الألم الصدري أو الشرسوفي الحارق هو قلس على الأرجح عند المراهق خاصة إذا حدث بعد الوجبات عندما يكون المريض مستلقياً.

■ **الفحص السريري:**

يكون الفحص السريري عند الطفل المصاب بالقلس المعدي المريئي طبيعياً في معظم الحالات. وقد يتظاهر الطفل في الحالات الشديدة بفشل النمو أو ضعف كسب الوزن.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يتم تشخيص القلس الخفيف بواسطة القصة المميزة. أما في الحالات المتوسطة أو الشديدة فقد يكون بالإمكان تأكيد تشخيص الـ GER بواسطة وضع مسبار الـ pH في المري أو التنظير الهضمي العلوي. إذا كان القلس الشديد أو الإقياء القذفي موجوداً عند الرضيع الصغير فيجب التفكير بالانسداد المعدي (تضيق البواب الضخامي) أو المعوي (تضيق العفج أو رتق العفج، سوء الدوران مع العلوص). إن إيكو البطن واللقمة الباريتية مفيدان في إثبات وجود تشريح سوي مع إفراغ طبيعي للمعدة.

يكون لدى الطفل المصاب بقلس خفيف إلى معتدل عادة تعداد دم كامل مع كهارل ضمن الحدود السوية، أما في حالة القلس الشديد فيمكن أن يحدث القلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم وهؤلاء الأطفال يحدث لديهم فشل نمو وقد يكون لديهم تضيق بواب ضخامي وليس GER.

إذا كان فحص الصدر غير طبيعي مع وجود القلس فيجب إجراء صورة صدر للبحث عن ذات الرئة الاستنشاقية أو التبدلات الناجمة عن الاستنشاق المتكرر.

المعالجة TREATMENT

يجب عند الرضع المصابين بالـ GER إعطاء رضعات صغيرة متكررة بوضعية الانتصاب Upright postion والمحافظة على وضعية الاضطجاع البطني مع رفع الرأس لمدة 20 دقيقة على الأقل بعد الرضعة. يجب تكثيف الرضعة بواسطة الحبوب. إذا فشلت هذه الوسائل فيمكن استخدام الميتوكلوبراميد الذي يحسن الحركية المعدية ويزيد سرعة انفراغ المعدة. وفي حالة الاشتباه بوجود التهاب المري Esophagitis تستخدم حاصرات H2 (مثل الرانيتيدين) أو مثبطات مضخة البروتون (مثل الأوميبرازول) التي قد تكون مفيدة.

يمكن في الحالات الشديدة عندما يفشل التدبير الطبي إجراء عملية نيسن Nissen (طي قاع المعدة Fundoplication)، ويتم في هذه العملية لف قاع المعدة حول القسم البعيد من المري لزيادة ضغط المصرة السفلية للمري.

يجب أيضاً عند الأطفال الأكبر والمراهقين تناول وجبات صغيرة متكررة، وأن يتم الأكل ببطء مع المحافظة على وضعية الانتصاب بعد الوجبات. كما يجب تشجيع عدم تناول الطعام بعد الساعة 7 مساءً وقد تكون الأدوية التي ذكرت للتو مفيدة.

نقاط رئيسة 7.8

1. تحدث معظم حالات القلس المعدي المريئي عند الرضع والمراهقين. وهذه الحالات لن تحتاج إلى مداخلة طبية.
2. يستجيب معظم الرضع المصابين بالـ GER المتوسط الشدة إلى التدبير المحافظ بإعطاء وجبات صغيرة متكررة بوضعية الانتصاب مع تكثيف الرضعات بواسطة حبوب الرز والمحافظة على وضعية الاضطجاع البطني مع رفع الرأس لمدة 20 دقيقة بعد الرضعة.
3. إن أشيع أعراض الـ GER عند المراهقين هي الألم الشرسوفي الحارق والألم الصدري.

الإسهال DIARRHEA

يعرف الإسهال بأنه زيادة تواتر التبرز مع زيادة محتوى البراز من الماء. يشكل التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي 70-80٪ من حالات الإسهال الحاد في معظم الدول المتطورة. تشمل اختلاطات الإسهال الحاد التجفاف واضطراب الكهارل والاضطراب الحامضي - الأساسي، وتجرثم الدم والإنتان وسوء التغذية في الحالات المزمنة. يدل تعبير التهاب الأمعاء Enteritis على التهاب الأمعاء الدقيقة. في حين يدل تعبير التهاب الكولون Colitis على التهاب الأمعاء الغليظة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يظهر (الجدول 8-2) أشيع أسباب الإسهال عند الأطفال في العالم الغربي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يجب من خلال القصة المرضية تحديد إن كان الإسهال حاداً أم مزمناً / متكرراً، كما يجب تحديد تواتر الإسهال ومظهره (دموي، مخاطي، هلام الكرز) وكميته وقوامه ولونه. إن التلاعب بالقوت وتبديله قد تؤدي للإسهال. يحدث الإسهال عند الرضع الصغار عندما يعطون حليباً صناعياً مركزاً. إذا سافر الطفل للخارج فيجب التفكير بالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي أو الطفيلي. إن فقد الوزن أو عدم كسب الوزن المترافق مع الإسهال يشير إلى مرض أكثر شدة. يمكن لبعض الأدوية خاصة المضادات الحيوية وأدوية المعالجة الكيماوية أن تسبب الإسهال. إن التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي معدٍ بشدة لذلك فإن حدوث المرض عند المخالطين أمر شائع. إذا كان لدى أحد المخالطين الصميمين للطفل تماس مع الدواجن النيئة فيجب التفكير بالسالمونيلا. إن الإسهال كريه الرائحة الذي يطفو في المرحاض هو إسهال دهني على الأرجح وقد ينجم عن الداء الليفي الكيسي أو سوء امتصاص الدسم الناجم عن أسباب أخرى.

■ **الفحص السريري:**

تمت مناقشة علامات وأعراض التجفاف في الفصل 7 وهي هامة في تقييم المريض المصاب بالإسهال. يجب محاولة تحديد درجة التجفاف من أجل توجيه المعالجة. يركز فحص البطن على أصوات الأمعاء ووجود التمدد البطني والإيلام أو وجود الكتل. تشير الأصوات المعوية ناقصة الفعالية إلى انسداد الأمعاء. في حين تتوافق الأصوات المعوية مفرطة النشاط مع التهاب المعدة والأمعاء. يمكن أن تدل الكتلة البطنية مع الإسهال إلى الانغلاف أو الخباثة.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب عند تقييم الطفل المصاب بالإسهال تأمل البراز الذي يعتبر أمراً حاسماً في التقييم وخطة المعالجة. إذا كان لدى المريض قصة دم أو مخاط أو كليهما في البراز فيجب إجراء الزروع الجرثومية. تتوافر الاختبارات السريعة لفيروس الروتا والفيروس الغدي Adenovirus. تسبب فيروسات الروتا 65٪ من حالات الإسهال عند الرضع خلال أشهر الشتاء.

إذا اشتبه بوجود العامل الممرض الجرثومي وكان الطفل دون عمر 3 شهور فيجب إجراء زرع للدم لأن نسبة حدوث تجرثم الدم الثانوي الناجم عن التهاب الأمعاء والكولون بالسالمونيلا عالية عند هذه المجموعة العمرية. يجب في حالة وجود قصة استخدام مديد للمضادات الحيوية أو استخدام عدة مضادات حيوية التفكير بالمطثيات الصعبة Clostridium Difficile وإرسال عينة براز لإجراء مقايسة لذيفان المطثيات الصعبة. كذلك يجب فحص البراز للتحري عن البيوض والطفيليات عند الأطفال المصابين بالإسهال المزمن وعند الأطفال الذين لديهم قصة سفر خارجي أو قصة تخييم حديثة وكذلك عند الأطفال المثبطين مناعياً المصابين بالإسهال. إذا كان مظهر الطفل سمياً toxic أو لوحظ لديه تجفاف متوسط أو شديد فلابد من إجراء تعداد دم كامل مع الصيغة اليدوية ومعايرة الكهارل وإجراء تحليل للبول. يتم تقييم خمج السبيل البولي بواسطة شريط الغمس Dipstick البولي والفحص المجهري للبول وزرع البول.

المعالجة TREATMENT

إن التوصيات الحديثة عند الأطفال المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط دون وجود تجفاف هام هي استمرار الإطعام طيلة فترة الإسهال. إن استمرار الإطعام الطبيعي يؤدي إلى تعرية denudement أقل للأمعاء وتحسين الامتصاص التغذوي والعودة الأسرع إلى نمط التبرز الطبيعي. إذا وجد الإقياء أيضاً عند الرضيع فتتم الاستعاضة عن إحدى الرضعات بمحلول Pedialyte أو Rice-lyte لتهدئة المعدة ومن ثم العودة للتغذية الطبيعية لاحقاً. غالباً ما يحتاج الأهل لإعطاء

رضعات أقل وبتواتر أكبر للتغلب على التخريش المعدي الناجم عن التهاب المعدة والأمعاء والتقليل من الإقياء. إن الرضع الذين لا يتحملون حليبهم المعتاد لكنهم غير متجففين بشكل هام أو ليس لديهم سحنة سمية يمكن إعاضة التجفاف عندهم فموياً في المنزل. انظر الفصل 7 للمزيد من التفاصيل حول إعادة التجفاف الفموية.

يجب عند الرضع من عمر 0-12 شهراً المصابين بالإسهال لمدة تتجاوز 5 أيام مع الاشتباه بوجود التهاب الأمعاء والكولون أو الاشتباه بالتعرض للسالمونيلا إجراء زرع للبراز. كما يجب إجراء زرع للدم إذا كان الرضيع دون عمر 3 شهور. إذا كان زرع البراز إيجابياً ولم يكن لدى الرضيع حمى أو مظهر سمي يمكن إعادة فحص الرضيع ومراقبته في المنزل. أما إذا كان زرع البراز إيجابياً وكان المريض حموياً febrile فإن عمر الرضيع هو الذي يحدد المعالجة:

- إذا كان الرضيع دون عمر 3 شهور فإنه يقبل إلى المشفى ويجرى زرع للدم ويتم البدء بالمضادات الحيوية الوريدية. كما يجب التفكير بإجراء البزل القطني وفحص البول عند هذه المجموعة العمرية.
- إذا كان الرضيع أكبر من عمر 3 شهور فإنه يقبل للمشفى ويجرى له زرع للدم لكن يؤجل البدء بالمضادات الحيوية بانتظار نتائج زرع الدم.
- إن أي رضيع لديه زرع براز إيجابي مع سحنة سمية أو لديه زرع دم إيجابي يجب قبوله في المشفى وإعطاؤه المضادات الحيوية الوريدية مع إجراء التقييم من أجل التهاب الحويضة والكلية والتهاب السحايا وذات الرئة وذات العظم والنقي.

يجب تشجيع الأطفال الكبار المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي على شرب السوائل متساوية التوتر Isotonic fluids. إن أي سائل ذي محتوى عالٍ من الكربوهيدرات يجب تمديده بالماء. يستطب القبول في المشفى عند الطفل الذي لديه تجفاف أكثر من 5٪ ولا يستطيع إماهة نفسه بشكل جيد فموياً. راجع الفصل 7 لمعرفة التفاصيل حول إصلاح التجفاف وريدياً.

لا يحتاج التهاب المعدة والأمعاء إلى أي معالجة دوائية. وتعتبر الأدوية المضادة للإسهال مضاد استطباب لأنها يمكن أن تسبب الكولون العرطل السمي Toxic Megacolon. وبصورة عامة لا تستطب المضادات الحيوية في حالة التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي، مع وجود استثناءات لهذه القاعدة تشمل التهاب الكولون Colitis الناجم عن السالمونيلا التيفية والشيغيلا والمطثيات الصعبة. تم في الفصل 12 إعطاء ملخص عن العوامل المرضة الجرثومية ومعالجتها. يجب معالجة الأخماج المعدية المعوية الطفيلية بالأدوية المناسبة. يتوقف الإسهال الناجم عن المضاد الحيوي عند إيقاف المضاد الحيوي المسبب. يعالج انغلاف الأمعاء برد الانغلاف المائي السكوني Hydrostatic reduction بواسطة حقنة الباريوم أو حقنة الهواء و/ أو الجراحة.

الجدول 8-2: التشخيص التفريقي للإسهال عند الأطفال.

الإسهال الحاد	الإسهال المزمن
□ *الأخماج داخل الأمعاء:* ● التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي: - فيروس الروتا. - الفيروس المعوي. - الفيروس الغدي. - عامل نوروورك. ● التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي: - الشيغيلا. - السالمونيلا. - اليرسينية. - الكامبيلوباكتر. - الإيشريشية الكولونية (المعوية الغازية / المعوية الممرضة). - المطثيات الصعبة. - النايسيريات السحائية. - الكلاميديا التراخومية. □ *الأخماج خارج المعوية:* ● التهاب الأذن الوسطى. ● خمج السبيل البولي. □ *الأسباب المعدية المعوية:* ● الانغلاف. ● التهاب الزائدة. ● حليب الرضع مفرط التركيز. ● الداء الليفي الكيسي. □ *تناول السموم:* ● الحديد، الزئبق، الرصاص، الفلور. □ *الإسهال المحرض بالأدوية:* ● أي مضاد حيوي، الأدوية المعالجة الكيماوية.	□ *الأسباب الكلوية:* ● المتلازمة اليوريميائية الانحلالية. □ التهاب الأوعية: ● فرفرية هينوخ شونلاين. □ *الأسباب الخمجية:* ● الطفيليات. ● داء المتحول الزحاري. ● داء الجيارديا. ● خفيات الأبواغ Cryptosporidium. □ *الأسباب المعدية المعوية:* ● عدم تحمل حليب البقر / حليب الصويا. ● الإرضاع الزائد. ● التهاب الكولون القرحي. ● داء كرون. ● داء هيرشسبرنغ. ● عوز اللاكتاز. ● داء الأمعاء المتهيجة. ● سلس البراز. ● التناول المفرط للفركتوز. ● الداء الليفي الكيسي. ● السبرو الزلاقي Celiac Sprue. □ *الأرج:* ● الأرج الطعامي.

نقاط رئيسة 8.8

1. إن أشيع سبب للإسهال عند الأطفال هو التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي.
2. يكون حدوث تجرثم الدم أكثر احتمالاً عند الرضع دون عمر 3 شهور المصابين بالتهاب الأمعاء والكولون الجرثومي.
3. يمكن الإماهة الفموية عند معظم الأطفال المصابين بالتهاب المعدة والأمعاء الفيروسي غير المختلط أو التهاب الأمعاء والكولون الجرثومي غير المختلط.
4. لا تستخدم الأدوية المضادة للإسهال عند الأطفال المصابين بالإسهال الحاد.
5. يجب إرضاع الرضع المصابين بالإسهال أقرب ما يمكن لقوتهم الطبيعي، ويكون الشفاء أسرع بسبب حدوث انسلاخ Sloughing أقل لمخاطية الأمعاء.

الإمساك CONSTIPATION

يعرّف الإمساك بأنه الإفراغ القليل لبراز قاس جاف. يفشل الرضع المصابون بالإمساك بإفراغ الكولون بشكل تام عن طريق حركات الأمعاء، ومع الوقت تتمطط العضلة الملساء في الكولون مما يؤدي إلى علوص Ileus وظيفي. وعلى العكس من الإمساك فإن الإمساك المعند Obstipation هو غياب لحركات الأمعاء. إن أشيع سبب للإمساك بعد مرحلة الوليد هو الاحتباس الإرادي أو الإمساك الوظيفي ويشكل 90-95٪ من الحالات. يلاحظ الاحتباس الإرادي غالباً منذ مرحلة باكرة جداً من التدرب على التواليت. وتوجد غالباً قصة عائلية لمشاكل مشابهة. قد يكون احتباس البراز ناجماً عن معارضة Conflicts التدرب على التواليت لكنه عادة ما يكون بسبب الألم عند التبرز Defecation مما يولد خوفاً من التبرز وبالتالي المزيد من احتباس البراز. يزيد الاحتباس الإرادي للبراز تمدد المستقيم وهذا بدوره ينقص حساسية المستقيم وبالتالي الحاجة لوجود كتلة برازية أكبر للتحريض على التبرز. تشمل اختلاطات احتباس البراز كلاً من الانحشار Impaction والألم البطني والإسهال بالإفاضة Overflow Diarrhea الناجم عن رشح البراز حول الكتلة البرازية، والشقوق الشرجية والنزف المستقيمي وخمج السبيل البولي الناجم عن الضغط الخارجي على الإحليل.

إن سلس البراز Encopresis هو تلويث الثياب Soiling أثناء الليل أو أثناء اليوم ببراز متشكل عند الأطفال بعد العمر المتوقع للتدرب على التواليت (4-5 سنوات) وهو اختلاط آخر للإمساك. من المهم عند الأطفال الكبار الاستفسار بشكل محدد عن تلويث الثياب Soiling لأن مثل هذه المعلومات قد لا يتم الإفصاح عنها بسبب الإحراج. إن هؤلاء الأطفال غير قادرين على الإحساس بالحاجة للتبرز بسبب تمطط المصرة الداخلية بالكتلة البرازية المحتبسة.

تتضمن الأسباب العضوية لفشل التبرز كلاً من نقص الحركات الحوية ونقص الإخراج Expulsion والتشوه التشريحي. تم استعراض الأسباب العضوية في المقطع التالي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

الأسباب غير العضوية:

- الإمساك الوظيفي (الاحتباس القصدي للبراز).
- خلل وظيفة التدرب على التواليت.

الأسباب العضوية:

- *الأسباب القوتية*: القوت الفقير بالألياف، عدم كفاية المدخول من السوائل.
- *الأسباب المعدية المعوية*: العلوص الوظيفي، داء هيرشسبرنغ، تضيق الشرج، الشقوق أو الخراجات الشرجية، تضيق الشرج التالي لالتهاب الأمعاء والكولون النخري (NEC) والأمراض الوعائية الغرائية.
- *الأدوية أو الذيفانات*: الرصاص،المخدرات Narcotics، الفينوثيازينات، الفينكريستين، المضادات الكولينرجية.
- *الأسباب العصبية العضلية:* القيلة النخاعية السحائية، الحبل الشوكي المربوط، الداء الوشيقي الطفلي Infantile Botulism، غياب عضلات البطن (متلازمة البطن الخوخي Prune syndrome .(Belly
- *الأسباب الاستقلابية*: الداء الليفي الكيسي، قصور الدرقية، نقص البوتاسيوم، فرط الكالسيوم.
- *الأسباب الغدية*: قصور الدرقية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة والفحص السريري:

يكون الألم البطني الناجم عن الإمساك منتشراً وثابتاً غالباً، قد يترافق الألم مع الغثيان لكن الإقياءات غير شائعة. يكون البراز قاسياً ومن الصعب إخراجه كما يكون قليل التواتر. يمكن لأطعمة معينة أن تفاقم الإمساك. إن مناقشة الحالة النفسية للطفل سوف تحدد إن كان احتباس البراز الإرادي هو التشخيص المرجح. إن القصة الدوائية أساسية. إذا وجدت قصة إسهال أو تبقيع برازي Fecal Spotting متناوب مع فترات من الإمساك فإن تشخيص داء هيرشسبرنغ أو سلس البراز يجب أن يؤخذ بالحسبان. يكون السبب العضوي للإمساك (الداء الليفي الكيسي) أكثر احتمالاً عند المريض الذي لم يفرغ العقي خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر.

بالفحص السريري يلاحظ وجود انزعاج بطني معمم وليس إيلاماً، وقد يكون بالإمكان جس الكولون الأيسر بسهولة الذي يكون مليئاً بالبراز. يمكن للشق الشرجي أو أي حدثية مرضية في المستقيم أن تجعل عملية التغوط مؤلمة ولذلك يعتبر الفحص المباشر للشرج أمراً ضرورياً.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إذا كان التشخيص غامضاً فيمكن أن تساعد صورة البطن البسيطة لأن وجود الكولون الممتلئ بالبراز يشخص الإمساك. إذا اشتبه بوجود قصور الدرقية فيجب إجراء عيار لمستوى T4 الحر وTSH وT3RU. أما إذا كان نقص البوتاسيوم أو فرط الكالسيوم محتملين فيجب معايرة الكهارل وإجراء الفحوص الدموية الكيماوية.

لابد من إجراء خزعة من مخاطية المستقيم في حالة الشك بداء هيرشسبرنغ لتأكيد التشخيص. أما مستوى الرصاص في الدم فيساعد في تشخيص التسمم بالرصاص Plumbism كسبب للإمساك. يمكن لاختبار العرق أو الفحص الوراثي أن يؤكد تشخيص الداء الليفي الكيسي.

المعالجة TREATMENT

يمكن معالجة معظم الأطفال المصابين بالإمساك الوظيفي عن طريق تغيير العادات الغذائية. يجب زيادة مدخول الطفل من السوائل وإنقاص كمية الكربوهيدرات البسيطة (Junk Food)*، أما كمية الألياف وحجم القوت فيجب أن تزاد (الخضار الخضراء الحبوب). كما يجب أن يبدأ الطفل بتناول عصير الخوخ أو عصير التفاح غير الممدد يومياً، وتتوافر حالياً العديد من مستحضرات العصير ذات المحتوى العالي من الألياف. يحتفظ بالـ Senna أو Colace للأطفال الذين تكون التغييرات القوتية لديهم غير كافية. إن الاستخدام الروتيني للملينات أو الحقن الشرجية أمر غير مرغوب.

يمكن عند الطفل المصاب بالإمساك مع انحشار برازي Impaction اللجوء لإزالة هذا الانحشار Disimpacted يدوياً أو إعطاء حقن الـ Fleet مع مطريات البراز (الزيت المعدني) أو الأدوية التناضحية Osmotic (اللاكتولوز، Miralax) أو محرضات الحركة الحوية (Senna). تعالج الشقوق الشرجية عن طريق تليين البراز وتجنب إدخال الأدوات في الشرج (ميزان الحرارة) وإبقاء المستقيم نظيفاً قدر الإمكان وتطبيق هلام النفط Petroleum jelly (الفازلين) موضعياً عند كل تغيير للحفاض. يجب تدبير داء هيرشسبرنغ بواسطة جراح الأطفال أو أخصائي أمراض الهضم عند الأطفال أو كليهما.

قد يكون الإمساك مستمراً أو معنداً على المعالجة Intractable عند الأطفال المصابين بالداء الليفي الكيسي وكذلك عند الذين يتعالجون بالفينكريستين، وهؤلاء قد يكون من الضروري عندهم

---

* Junk food هي الأغذية الغنية بالكالوري والفقيرة بالقيمة الغذائية مثل رقائق البطاطا والحلويات.

اللجوء لرحضات GoLYTELY cleanouts، إن الـ GoLYTELY (محلول شاردي للبولي إيثيلين غليكول) مسهل تناضحي قوي. قد يحتاج الإمساك في بعض الحالات الشديدة التي يكون فيها ناجماً عن أسباب نفسية إلى إجراء الاستشارة أو المعالجة النفسية.

نقاط رئيسة 9.8

1. يعرف الإمساك بأنه الإفراغ القليل التواتر لبراز قاسي جاف. يفشل المرضى المصابون بالإمساك بإفراغ الكولون بشكل تام عن طريق حركات الأمعاء، ومع الوقت تتمطط العضلة الملساء للكولون مما يؤدي إلى العلوص الوظيفي.
2. إن الفشل بإفراغ البراز الناجم عن أسباب عضوية قد يكون بسبب نقص الحركات الحوية أو نقص الإخراج (الطرح Expulsion) أو بسبب تشوه تشريحي.
3. يترافق الإمساك عند الرضع بشكل شائع مع الشق الشرجي.
4. إن أشيع سبب للإمساك بعد مرحلة الوليد هو الاحتباس الإرادي أو الإمساك الوظيفي (90-95٪).
5. تعالج معظم حالات الإمساك بالقوت أو بملينات البراز الخفيفة لفترة قصيرة من الوقت.

داء هيرشسبرنغ HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

يحدث داء هيرشسبرنغ أو الكولون الضخم اللاعقدي الخلقي Congenital aganglionic megacolon عند 1 من كل 5000 طفل، وينجم عن فشل الخلايا العقدية في الضفائر العضلية العصبية Myenteric في الهجرة للأسفل إلى الكولون المتطور. ونتيجة لذلك يبقى الكولون القاصي الشاذ غير المعصب متقلصاً بشكل مقوٍ ويسد جريان البراز. يكون داء هيرشسبرنغ أشيع عند الذكور من الإناث بثلاث مرات، ويشكل 20٪ من حالات انسداد الأمعاء عند الوليد. تكون القطعة غير المعصبة في 75٪ من الحالات محدودة في الكولون السيني والمستقيم في حين تمتد في 15٪ من الحالات أبعد من الثنية الطحالية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يجب الاشتباه بالتشخيص عند أي رضيع يفشل في إفراغ العقي خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر ويحتاج إلى تنبيه مستقيمي متكرر لتحريض حركات الأمعاء. يطور الوليد في الشهر الأول من العمر دليلاً على الانسداد مع ضعف الرضاعة والإقياء الصفراوي وتمدد البطن. وفي بعض الحالات خاصة الحالات التي تصيب قطعة قصيرة (أقل من 5 سم) يبقى التشخيص غير مكشوف حتى الطفولة. قد يشاهد عند الطفل الأكبر فشل النمو إضافة إلى النوبات المتقطعة من انسداد الأمعاء والتهاب الأمعاء والكولون مع الإسهال المدمى وأحياناً انثقاب الأمعاء والإنتان والصدمة.

إن البراز الذي يجس في كافة أنحاء البطن مع المستقيم الفارغ بالمس الشرجي هما أكثر الأمور الموجهة للتشخيص بقوة. تظهر صورة البطن تمدداً في الأمعاء القريبة مع عدم وجود الغاز أو البراز في المستقيم. قد تظهر حقنة الباريوم وجود منطقة انتقالية بين القطعة البعيدة المصابة المتضيقة والقطعة القريبة من الأمعاء الطبيعية المتوسعة، يظهر قياس الضغط الشرجي Anal manometry فشل المصرة الداخلية بالاسترخاء مع تمدد بالوني في المستقيم. تظهر خزعة المستقيم عدم وجود خلايا عقدية مع ضخامة في الجذوع العصبية وهي ضرورية للتشخيص.

المعالجة TREATMENT

يعالج داء هيرشسبرنغ جراحياً على مرحلتين. تتضمن المرحلة الأولى إجراء فغر كولون تحويلي Diverting colostomy بواسطة قطعة معوية حاوية على الخلايا العقدية وبالتالي تسمح بتخفيف الضغط عن القطعة المعوية الحاوية على الخلايا العقدية. وفي المرحلة الثانية يتم إزالة القطعة غير العقدية (غير المعصبة) ووصل القطعة المعصبة مع المستقيم. يتم تأجيل هذا الإجراء إلى أن يصبح عمر الرضيع 12 شهراً أو يؤخر لمدة 3–6 شهور إذا تم تشخيص المرض عند الطفل الأكبر. إن نسبة الوفيات في هذا المرض منخفضة في حال غياب التهاب الأمعاء والكولون، تشمل الاختلاطات الرئيسة كلاً من تضيق الشرج (5–10٪) والسلس (1–3٪).

نقاط رئيسة 10.8

1. ينجم داء هيرشسبرنغ عن فشل الخلايا العقدية في الضفائر العضلية العصبية بالهجرة للأسفل إلى الكولون المتطور. ونتيجة لذلك يبقى الكولون القاصي الشاذ غير المعصب متقلصاً بشكل مقو ويسد جريان البراز.

2. يجب الاشتباه بالتشخيص عند كل رضيع يفشل في إفراغ العقي خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر ويحتاج إلى تنبيه مستقيمي متكرر لتحريض حركات الأمعاء.

3. في الشهر الأول من العمر يكون الدليل على الانسداد هو رفض الرضاعة والإقياء الصفراوي والتمدد البطني.

4. إن خزعة المستقيم التي تظهر عدم وجود خلايا عقدية مع جذوع عصبية متضخمة ضرورية للتشخيص.

النزف المعدي المعوي GASTROINTESTINAL BLEEDING

قد يكون النزف المعدي المعوي حاداً أو مزمناً. عيانياً أو مجهرياً، وقد يتظاهر بالإقياء الدموي Hematemesis أو البراز المدمى Hematochezia أو البراز الزفتي Melena. توجد مجموعة من الاضطرابات في الطفولة يمكن أن تسبب النزف المعدي المعوي.

يدل مصطلح Hematemesis على الإقياء الدموي لدم طازج أو قديم من الجهاز المعدي المعوي. يصبح الدم الطازج متبدلاً كيماوياً إلى مظهر طحل القهوة خلال 5 دقائق من التعرض للحمض المعدي. أما الـ Hematochezia فهو مرور دم طازج (أحمر زاهٍ) أو دم أسود من المستقيم. يكون المصدر من الكولون عادةً رغم أن النزف في السبيل المعدي المعوي العلوي الذي له زمن عبور سريع يمكن أن يؤدي إلى التغوط المدمى.

أما الـ Melena فهي براز زفتي أسود لامع Shiny مع إيجابية تفاعل غواياك وهو ينجم عن النزف المعدي العلوي عادة. يتبدل الدم كيماوياً أثناء مروره عبر الأمعاء.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يقسم التشخيص التفريقي للنزف المعدي المعوي بشكل عام إلى أسباب في السبيل المعدي المعوي العلوي وأسباب في السبيل المعدي المعوي السفلي. يحدث النزف المعدي المعوي العلوي في مكان قبل رباط تريتز Treitz ligament. في حين يحدث النزف المعدي المعوي السفلي في مكان أسفل رباط تريتز. ورغم أن الإقياء الدموي الناجم عن النزف المعدي المعوي العلوي يمكن أن يشاهد عند الأطفال المرضى الحرجين بسبب التهاب المري أو التهاب المعدة أو عند الأطفال المصابين بفرط التوتر البابي بسبب دوالي المري فإن معظم النزف المعدي المعوي عند الأطفال يكون من السبيل السفلي ويتظاهر كنزف مستقيمي. يظهر (الجدول 8-3) أشيع أسباب النزف المستقيمي حسب العمر. يتظاهر النزف الخفيف بوجود براز مع أشرطة دموية بعد التبرز ويكون عادة بسبب شق شرجي أو سليلة Polyp تؤدي الأدواء الالتهابية مثل الداء المعوي الالتهابي أو التهاب الكولون والأمعاء الخمجي إلى إسهال مختلط مع الدم. تشمل أسباب البراز المدمى الداء المعوي الالتهابي ورتج ميكل والمتلازمة اليوريميائية الانحلالية وفرفرية هينوخ – شونلاين والتهاب الأمعاء والكولون الخمجي. يبين (الجدول 8-4) العلامات والأعراض المرافقة للأسباب الرئيسة للنزف المعدي المعوي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

من المهم تحديد بداية وفترة النزف واللون (الأحمر الزاهي مقابل الأحمر القاتم مقابل الأسود الزفتي) والمعدل (النزف السريع مقابل النزف التدريجي) ونمط النزف (تغوط مدمى، إقياء دموي، تغوط أسود، براز مع أشرطة دموية). يمكن لبعض الحالات الطبية المزمنة أن تؤدي إلى نزف معدي معوي وتشمل الجراحة المعدية المعوية السابقة والمرض الكبدي والتهاب المري وداء القرحة الهضمية والداء المعوي الالتهابي والتهاب الكولون الحليبي Milk colitis والسليلات الكولونية أو الاعتلال التخثري.

الجدول 8-3: أسباب النزف المستقيمي حسب عمر المريض.

الوليد	الرضع حتى عمر السنتين	2 سنة حتى ما قبل المدرسة	ما قبل المدرسة حتى المراهقة
◻ الأسباب الأشيع:			
عوز فيتامين K. الدم الوالدي المبتلع. التهاب الأمعاء والكولون بسبب حليب البقر/ الصويا. الإسهال الخمجي. التهاب الأمعاء والكولون النخري. داء هيرشسبرنغ.	الشق الشرجي. التهاب الكولون الحليبي. الإسهال الخمجي. الانغلاف. السليلات. رتج ميكل.	الإسهال الخمجي. السليلات. الشق الشرجي. رتج ميكل الانغلاف. HSP.	IBD. الإسهال الخمجي. القرحة الهضمية. دوالي المري. السليلات. HSP
◻ الأسباب الأقل شيوعاً:			
العلوص. الكيسة التضاعفية التشوه الوعائي. قرحة الشدة.	HUS. الكيسة التضاعفية. PUD. التشوه الوعائي.	PUD. دوالي المري. IBD.	الشق الشرجي. HUS. HSP.

HSP = فرفرية هينوخ شونلاين.

HUS = المتلازمة اليوريميائية الانحلالية.

IBD = الداء المعوي الالتهابي.

PUD = داء القرحة الهضمية.

بالنسبة للنزف المعدي المعوي العلوي يجب الاستفسار عن الإقياء الجهدي، تناول الأدوية المشكلة للقرحة (الساليسيلات، مضادات الالتهاب غير الستيرويدية، الستيرويدات) والقصة العائلية للمرض الكبدي أو داء القرحة الهضمية. أما بالنسبة للنزف من السبيل المعدي المعوي السفلي فيجب الاستفسار عن الإسهال والمخالطين المخموجين والسفر للخارج واستخدم المضادات الحيوية أو المعالجة الكيماوية والإمساك مع وجود براز كبير الكمية قاس وصعوبة التغوط أو الألم عند التغوط.

إن قصة الطعام خلال الـ 24-48 ساعة الماضية هامة لأن النوبات العديدة من الإقياء أو الإسهال الأحمر يمكن أن تنجم عن تناول سوائل حمراء أو أطعمة حمراء (مثل مشروبات الأطفال السكرية، الشوندر، الهلام Gelatin الأحمر وإكسير Elixir الأسيتامينوفين).

إن البراز الأسود Melena لا ينجم دائماً عن وجود الدم في البراز، فقد يحدث عند الأطفال الذين يتناولون الحديد أو البزموت Bismuth أو التوت الأسود أو السبانخ.

■ **الفحص السريري:**

إن الأولوية الأولى عند فحص طفل مصاب بنزف معدي معوي هو تحديد وجود نقص الحجم الدموي أم لا بسبب النزف الحاد. يجب فحص العلامات الحيوية للبحث عن التبدلات الانتصابية Orthostatic changes أو للبحث عن دلائل على الصدمة (تسرع القلب، تسرع التنفس، هبوط ضغط الدم). إن العلامة الأبكر في النزف المعدي المعوي الهام هي ارتفاع سرعة القلب أثناء الراحة. لا يشاهد هبوط ضغط الدم حتى يفقد المريض 40٪ من الحجم داخل الوعائي على الأقل. إن التبدلات الجلدية مثل النمشات والفرفريات تشير إلى الاعتلال التخثري في حين يدل الجلد البارد أو الرطب Clammy مع الشحوب على الصدمة أو فقر الدم. يجب بفحص البطن التقييم بحثاً عن دلائل على الكتل (الكتلة في المراق السفلي الأيمن قد تكون بسبب داء كرون أو بسبب الانغلاف)، والإيلام (يقترح الإيلام الشرسوفي وجود داء القرحة الهضمية، أما الإيلام في الربع السفلي الأيمن فقد يكون ناجماً عن داء كرون أو التهاب الأمعاء والكولون الخمجي) والضخامة الكبدية الطحالية ورأس الميدوسا Caput of medusa (دليل على فرط التوتر البابي وخطر الدوالي). يجب تقييم عود ا لامتلاء الشعري (يتم التحري عن ذلك في منطقة الرانفة[†] Thenar eminence عند الولدان والرضع) عند فحص الأطراف. أما بالفحص الشرجي فيجب البحث عن الشقوق الشرجية وأفضل طريقة لرؤية الشقوق الشرجية هي مباعدة الإليتين وقلب القناة الشرجية للخارج Everting (تتوضع معظم الشقوق الشرجية عند الساعة 6 و 12)، ويتم إجراء التحري عن الدم في البراز (اختبار غواياك)، كما يتم بفحص المستقيم الشعور بالبراز القاسي والبحث عن المستقيم المتوسع عند الأطفال المصابين بالإمساك المزمن أو الشقوق الشرجية.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب إجراء تعداد الدم الكامل مع الصيغة اليدوية والدراسات التخثرية، إلا إذا كان مصدر النزف واضحاً من البلعوم الأنفي أو من شق شرجي أو من البواسير، كما يجب إجراء زمرة الدم مع التصالب.

إذا لم يكن مصدر النزف واضحاً ولم يكن المريض مستقراً فيجب على الطبيب استخدام غسيل المعدة لتحديد إن كان النزف من السبيل المعدي المعوي العلوي أو السفلي.

[†] الرانفة Thenar eminece: هي الكتلة اللحمية الموجودة في الجانب الوحشي من راحة اليد (منطقة قاعدة الإبهام).

الجدول 8-4: تشخيص النزف المعدي المعوي.

المكان	السبب	الأعراض والعلامات
□ النزف العلوي:	الأدوية.	تناول الـ ASA، أو الـ NSAIDs الأخرى.
	الدوالي.	ضخامة الطحال أو وجود دليل على الإصابة الكبدية.
	التهاب المري.	عسر البلع، الإقياء، عسر الهضم Dyspepsia، الهيوجية عند الرضيع.
□ النزف السفلي:	PUD.	ألم شرسوفي، مرتبط بالوجبة الطعامية، قد يزداد ليلاً، قصة عائلية.
	الشق الشرجي.	دم أحمر زاه على سطح البراز، ألم، إمساك، غالباً ما يكون الشق مرئياً عند قلب الشرج للخارج.
	السليلات الكولونية.	دم أحمر زاه على سطح البراز، لا يوجد ألم.
	التهاب الكولون الحليبي.	دم ممزوج مع البراز، إسهال، قد يوجد لدى المريض نقص بروتينات الدم، وذمة.
	رتج ميكل.	نزف غير مؤلم، الدم ممزوج مع البراز، توجد غالباً كمية كبيرة من الدم.
	IBD.	إسهال، حمى، ألم بطني، فشل نمو، يترافق مع أعراض وعلامات جهازية.
	التهاب الكولون الجرثومي.	ألم بطني، إسهال، حمى، المضادات الحيوية.
	HSP.	ألم مفصلي، فرفريات، ألم بطني، التهاب كلية (أسطوانات، وجود الكريات الحمر في البول).
	HUS.	إسهال، قصور كلوي، نقص الصفيحات، فقر الدم الانحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة.
	الانغلاف.	ألم بطني متقطع، إقياء، شحوب، براز الهلام الكرزي، كتلة في الجانب الأيمن من البطن.

ASA = حمض الأسيتيل ساليسيليك، **HSP** = فرفرية هينوخ شونلاين.

HUS = المتلازمة اليوريميائية الانحلالية، **IBD** = الداء المعوي الالتهابي.

NSAID = مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية، **PUD** = داء القرحة الهضمية.

يجب وضع أنبوب فموي معدي أو أنفي معدي له أوسع لمعة ممكنة مع استخدام كمية كافية من مادة مزلقة، ثم نغسل المعدة بالنورمال سالين (حرارته من درجة حرارة الغرفة) حتى يصبح سائل الغسيل صافياً. قد يؤدي السالين المبرد لحدوث هبوط الحرارة لذلك يجب تجنب استخدامه. إن دوالي المري ليست مضاد استطباب لوضع الأنبوب الأنفي المعدي أو الفموي المعدي. إن عودة سائل الغسل صافياً تجعل تشخيص النزف المعدي المعوي العلوي غير وارد رغم أن القرحات العفجية أحياناً قد تنزف بشكل قاص فقط. إن عودة الدم الأحمر الزاهي إيجابي الغواياك او طحل

القهوة الذي يصبح صافياً في النهاية يشير إلى أن النزف المعدي المعوي العلوي قد هجع. أما العودة المستمرة للدم الأحمر الزاهي فيشير إلى وجود نزف فعال ويستدعي التدبير الهجومي بالسوائل الوريدية.

إن القصة المرضية الشاملة مع الفحص السريري الكامل عند المريض المستقر مع الأخذ بعين الاعتبار الأسباب حسب العمر سوف يؤديان بالنهاية للوصول إلى التشخيص. إن غسيل المعدة ليس ضرورياً عند الأطفال الذين لديهم نزف معدي معوي خفيف أو غير حاد. يتم التشخيص الأكيد عادة عن طريق التنظير الداخلي Endoscopy العلوي أو السفلي.

إذا وجد إسهال مدمى عند الطفل فيجب إرسال البراز للتلوين بزرقة الميثيلين (للبحث عن الكريات البيض الجرسية White bell cells) وإجراء ز رع البراز. ويجب عند الولدان المصابين بالإسهال المدمى التفكير بالتهاب الأمعاء والكولون النخري وإجراء صورة بطن وتقييم الإنتان. أما عند الاشتباه بالدم الوالدي المبتلع كسبب للنزف المعدي المعوي فيجب إجراء اختبار Apt على براز الطفل للتفريق بين الدم الوالدي ودم الوليد. إذا شوهد دم في الفم وكان الفحص الرئوي سيئاً فإن صورة الصدر قد تظهر وجود نزف رئوي. يمكن إجراء تفريسة ميكل Meckel scan للتحري عن رتج ميكل عند الاشتباه بوجوده.

المعالجة TREATMENT

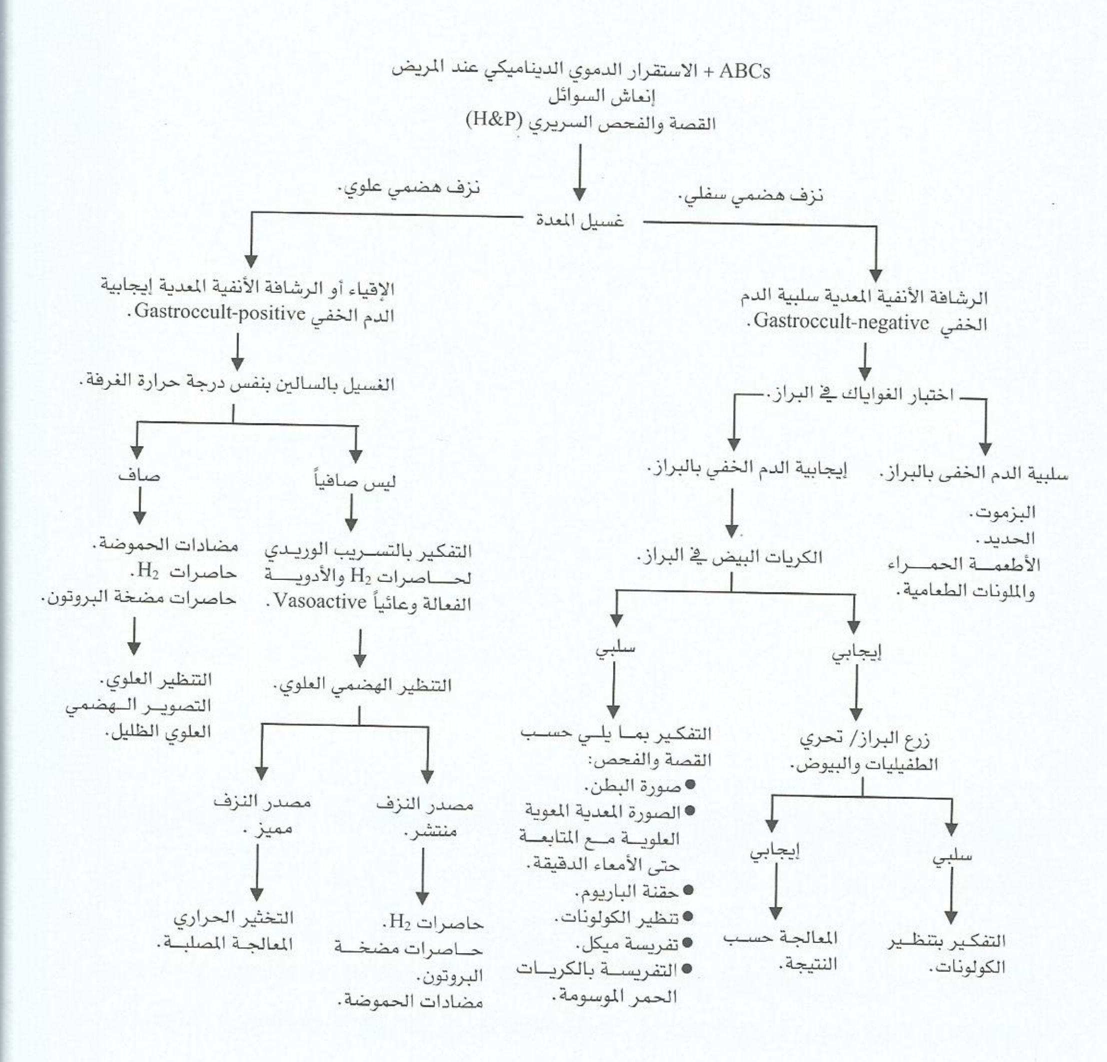
إذا لم يكن الطفل مستقراً وكان لديه نزف شديد أو نقص حجم دموي Hypovolemia فيجرى المسح الأولي والثانوي كما هو مذكور في الفصل 1. تذكر أن الخضاب أو الهيماتوكريت الطبيعي لا ينفي وجود النزف الحاد الشديد وأن التمدد الدموي الكامل يحتاج إلى حوالي 12 ساعة عند المريض النازف بشكل حاد. يجب إعطاء النورمال سالين أو رينغر لاكتات 20 مل/ كغ على شكل بلعات حتى يستقر وضع المريض، كما يجب الاحتفاظ بالدم الكامل زمرة O سلبي للمريض غير المستقر المصاب بالنزف الحاد الذي لا يمكن السيطرة عليه بسرعة. إن أشيع خطأ في تدبير الطفل المصاب بنزف معدي معوي شديد هو عدم كفاية إعاضة الحجم. يعتبر هبوط ضغط الدم من الموجودات المتأخرة ويجب التحكم بإنعاش السوائل عن طريق مستوى تسرع القلب.

يجب عند الطفل المستقر الذي ليس لديه نزف شديد أو علامات لنقص الحجم إجراء التقييم أو المعالجة حسب التشخيص المحدد.

يظهر (الشكل 8-1) خوارزمية مفيدة لتقييم وتدبير النزف المعدي المعوي. وهناك ثلاثة أسباب شائعة للنزف المعدي المعوي هي رتج ميكل والتهاب الكولون القرحي وداء كرون وقد نوقشت هذه الأسباب في المقاطع التالية.

نقاط رئيسة 11.8

1. يحدث النزف المعدي المعوي العلوي في مكان قبل رباط تريتز، في حين يحدث النزف المعدي المعوي السفلي بعيداً عن رباط تريتز.
2. تكون معظم النزوف المعدية المعوية عند الأطفال ناجمة عن النزف في السبيل المعدي المعوي السفلي وتتظاهر بالنزف المستقيمي.
3. إن أبكر علامة للنزف المعدي المعوي الهام هي ارتفاع سرعة القلب أثناء الراحة. وإن هبوط ضغط الدم لا يشاهد إلا عند ضياع 40٪ على الأقل من الحجم داخل الوعائي.



الشكل 8-1: خوارزمية لتقييم وتدبير النزف في السبيل المعدي المعوي.

رتج ميكل MECKEL DIVERTICULUM

إن رتج ميكل هو بقايا آثارية Vestigial للقناة المساريقية المحية Omphalomesenteric duct، وهو أشيع تشوه في السبيل المعدي المعوي. يوجد رتج ميكل عند 2-3٪ من السكان ويتوضع ضمن 100 سم من الدسام الدقاقي الأعوري في الأمعاء الدقيقة. إن ذروة حدوث النزف من الرتج تكون بعمر السنتين. إن وجود نسيج هاجر Heterotopic (معدي عادة) أعلى بعشر مرات في الحالات العرضية بسبب إفراز الحمض والتقرح.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن أشيع تظاهرة لرتج ميكل هي النزف المستقيمي غير المؤلم. يحدث عند 85٪ من مرضى رتج ميكل تغوط أسود ويتطور عند 10٪ منهم انسداد معوي ناجم عن الانغلاف أو العلوص، ويعاني 5٪ منهم من التهاب الرتج Diverticulitis المؤلم الذي يقلد التهاب الزائدة. يتم التشخيص بإجراء تفريسة ميكل Meckels scan. إن تفريسة التكنيشيوم – 99 بيرتيغنيتات التي تسبق بالتنبيه بواسطة البنتاغاسترين أو حاصرات مستقبلات الهيستامين H_2 (السيميتيدين) تكشف الخلايا الهاجرة المفرزة للحمض المسببة للنزف في الرتج.

■ **المعالجة:**

تكون المعالجة النهائية بإجراء الاستئصال الجراحي.

■ نقاط رئيسة 12.8
1. رتج ميكل هو بقايا آثارية **Vestigial** للقناة المساريقية المحية، وهو أشيع تشوه في السبيل المعدي المعوي.
2. إن أشيع تظاهرة لرتج ميكل هو النزف المستقيمي غير المؤلم.

الداء المعوي الالتهابي (IBD) INFLAMMATORY BOWEL DISEASE

الداء المعوي الالتهابي (IBD) مصطلح عام يدل على كل من داء كرون والتهاب الكولون القرحي وهما مرضان التهابيان مزمنان في الأمعاء.

يؤدي التهاب الكولون القرحي لإحداث تقرح كولوني سطحي منتشر مع خراجات خبيئة Crypt. وهو يصيب المستقيم في 95٪ من المرضى مع أو دون امتداد مجاور باتجاه الأعلى إلى الكولون. لا يصيب التهاب الكولون القرحي الأمعاء الدقيقة.

تتضمن باثولوجيا داء كرون التهاباً شاملاً لكامل جدار الأمعاء Transmural بطريقة غير متواصلة وهذا يؤدي إلى آفات قافزة. قد يصيب داء كرون أي جزء من السبيل المعدي المعوي (من الفم حتى

الشرج). يكون المرض دقاقياً كولونياً في 40٪ من الحالات، وهو يصيب الأمعاء الدقيقة في 30٪ من الحالات ويكون معزولاً في الكولون في 20٪ من الحالات فقط. يكون التليف شاملاً لكامل جدار الأمعاء والتضيقات شائعة. تلاحظ الأورام الحبيبية Granulomas في نسبة تصل إلى 30٪ من المرضى.

ورغم أن السبب الحقيقي لهذين الاضطرابين ليس معروفاً فقد تم اتهام مجموعة من الآليات الوراثية والبيئية والنفسية والخمجية والمناعية. إن الـ IBD أشيع عند البيض واليهود ويحدث بشكل متساوٍ عند الذكور والإناث. يكون معظم المرضى من المراهقين لكن تم تسجيل حدوث كلا المرضين عند الرضع.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن الألم البطني الماغص والحمى المتكررة وفقد الوزن من التظاهرات الشائعة في داء كرون. ورغم أن الإسهال شائع فإنه ليس عاماً Universal في داء كرون. يلاحظ النزف المستقيمي عند حوالي 35٪ فقط من حالات داء كرون. يميل الألم البطني لأن يكون أشد في داء كرون مقارنة مع التهاب الكولون القرحي، وقد يكون منتشراً وغالباً ما يكون أسوأ في الربع السفلي الأيمن. قد يؤدي المرض حول الشرج لحدوث الزوائد Tags الجلدية والنواسير والشقوق والخراجات. يحدث نقص الشهية وضعف كسب الوزن وتأخر النمو في 40٪ من المرضى.

يحدث لدى معظم الأطفال المصابين بالتهاب الكولون القرحي Ulcerative colitis إسهال مخاطي مدمى (100٪) وألم بطني (95٪) وزحير (75٪). ويكون المرض خفيفاً أو معتدلاً عند 90٪ من المرضى. يعرف المرض الخفيف بأنه عدد مرات التبرز أقل من 6 مرات يومياً دون وجود الحمى أو فقر الدم أو نقص ألبومين الدم. أما المرض المتوسط الشدة فهو عدد مرات التبرز أكثر من 6 مرات يومياً مع وجود الحمى وفقر الدم ونقص ألبومين الدم. قد يكون المرض الشديد صاعقاً مع حمى مرتفعة وإيلام بطني وتمدد مع تسرع القلب وكثرة الكريات البيض والنزف وفقر الدم الشديد وعدد مرات التبرز أكثر من 8 مرات يومياً. إن توسع الكولون السمي Toxic megacolonوانثقاب الأمعاء من الاختلاطات النادرة. يكون الخطر التراكمي لحدوث الكارسينوما بعد 10 سنوات من المرض 1-2٪ في السنة. يظهر (الجدول 8-5) مقارنة بين داء كرون والتهاب الكولون القرحي.

إن العقابيل خارج المعوية متماثلة في كلا المرضين وقد تسبق أو ترافق الأعراض المعدية المعوية وتشمل التهاب المفاصل العديد والتهاب الفقار المقسط والتهاب الطرق الصفراوية المصلب الأولي والتهاب الكبد المزمن الفعال والتهاب المفصل الحرقفي العجزي Sacroiliitis وتقيح الجلد المواتي والحمامى العقدة والتهاب الفم القلاعي والتهاب ظاهر الصلبة Episcleritis والتهاب القزحية الناكس والتهاب العنبية. يكون مرضى داء كرون أيضاً معرضين لزيادة خطر حدوث التحصي الكلوي Nephrolithiasis بسبب إصابة الدقاق والامتصاص الشاذ للأوكسالات.

يستطب عند تقييم الطفل المشتبه إصابته بالـ IBD إجراء تنظير الكولونات الكامل مع تنظير الدقاق Ileoscopy من أجل تقييم كل المناطق المصابة ومحاولة التفريق بين داء كرون والتهاب الكولون القرحي. يجرى التنظير الداخلي العلوي Upper endoscopy غالباً لتقييم الالتهاب المجهري في السبيل المعدي المعوي العلوي. وحتى مع إجراء التقييم الكامل فإنه من الصعب أحياناً الوصول إلى تشخيص نهائي عند المرضى الذين لديهم إصابة بدئية في الكولون. تظهر المخاطية في التهاب الكولون القرحي تقرحاً سطحياً منتشراً مع سهولة النزف، قد توجد التقرحات العميقة في داء كرون وتكون مناطق الإصابة أكثر بؤرية.

يظهر الفحص الشعاعي باستخدام التباين المضاعف بواسطة الهواء وحقنة الباريوم وجود آفات كولونية منتشرة مع تشكل سليلات كاذبة Pseudopolyp في التهاب الكولون القرحي. ويجب تأخير هذا الفحص عند المرضى المصابين بالمرض الفعال الشديد لتجنب إثارة توسع الكولون السمي. تظهر الدراسة الهضمية العلوية مع المتابعة حتى الأمعاء الدقيقة في داء كرون غالباً إصابة دقاقية أو إصابة القسم القريب من الأمعاء الدقيقة مع تضيق قطعي Segmental في الدقاق (علامة الخيط String sign) وقرحات طولانية. قد تظهر الحقنة بالباريوم إصابة كولونية مع آفات قافزة وعدم إصابة المستقيم مع وجود التضيقات.

من الشائع حدوث فقر الدم ويترافق عادة مع عوز الحديد. قد يكون فقر الدم ضخم الأرومات الناجم عن عوز الفولات وفيتامين B_{12} موجوداً أيضاً. يشاهد ارتفاع سرعة التثفل عند حوالي 50٪ من حالات التهاب الكولون القرحي وعند 80٪ من حالات داء كرون. كذلك من الشائع حدوث نقص ألبومين الدم الناجم عن ضعف المدخول من البروتين عند المرضى الذين لديهم أعراض شديدة. تزداد مستويات الأمينوترانسفيراز المصلية إذا حدث الالتهاب الكبدي كاختلاط للمرض. يظهر فحص البراز وجود الدم والكريات البيض في البراز مع زرع براز سلبي.

■ التشخيص التفريقي:

يشمل التشخيص التفريقي للـ IBD الأسباب المزمنة للإسهال (الجرثومية والطفيلية) والتهاب الزائدة الدودية والمتلازمة اليوريميائية الانحلالية وفرفرية هينوخ شونلاين والتهاب الأمعاء والكولون الشعاعي. تتضمن الأخماج المعوية كلاً من المطثيات الصعبة والكامبيلوباكتر الصائمية واليرسينية الملهبة للأمعاء والكولون والداء الزحاري وداء الجيارديا.

■ المعالجة:

تهدف معالجة الداء المعوي الالتهابي إلى السيطرة على الالتهاب وكبت الجهاز المناعي. إن الأدوية المتوفرة تزداد بسرعة، وقد بقيت مركبات 5-أمينوساليسيليك لفترة طويلة حجر الأساس في المعالجة المضادة للالتهاب. إن للمضادات الحيوية دوراً كأدوية مضادة للالتهاب في داء كرون. كذلك من المهم

الدعم التغذوي المكثف (يشمل التغذية بالأنبوب) من أجل النمو لكن يبدو أيضاً أن له تأثيرات مضادة للالتهاب مع سيطرة على الأعراض في داء كرون. تمتلك الستيرويدات القشرية تأثيرات مضادة للالتهاب وتأثيرات كابتة للمناعة وتبقى حجر الأساس في التدبير. تشمل كابتات المناعة الصرفة 6-ميركابتوبورين والأزاثيوبرين والميثوتريكسات.

وكقاعدة عامة يتم اختيار المعالجة للحصول على أفضل سيطرة على الأعراض مع أقل تأثيرات جانبية ممكنة. وبالنتيجة يتم الاحتفاظ بالأدوية الكابتة للمناعة لحالات المرض الشديد لكن قد تكون ضرورية لإنقاص الاستخدام المديد للستيرويد. تم تطوير أدوية بيولوجية جديدة وتقييمها وهي تستهدف مكونات نوعية جداً في الشلال الالتهابي. إن الـ Infliximab مثال عن الأضداد المهندسة وراثياً الموجهة ضد العامل المنخر للورم ألفا، وقد أظهر هذا الدواء آمالاً واعدة في السيطرة على داء كرون الشديد.

من الضروري تأمين مدخول كاف من البروتينات والحريرات عند الأطفال المصابين بالـ IBD لأن القمه وزيادة ضياع المغذيات في البراز شائعان عند هؤلاء الأطفال. ومن الضروري إعطاء التغذية الفموية والتغذية بالأنبوب الأنفي المعدي وفي الحالات الشديدة يكون اللجوء إلى التغذية الفائقة Hyperalimentation الوريدية المركزية ضرورياً. وقد يحتاج المريض إلى الفيتامينات والمعادن خاصة الحديد.

يحتاج المرضى المصابون بالتهاب الكولون القرحي منذ أكثر من 10 سنوات إلى إجراء تنظير الكولون سنوياً مع أخذ خزعة من المستقيم بسبب الخطر العالي لتطور سرطان الكولون. وقد أظهرت الدراسات أن المرضى المصابين بالتهاب الكولون طويل الأمد في سياق داء كرون معرضون لنفس خطر تطور التنشؤات.

تكون الجراحة في النهاية ضرورية عند 25٪ من المرضى المصابين بالتهاب الكولون القرحي وعند 70٪ من الأطفال المصابين بداء كرون. وتستطب الجراحة في حالة التهاب الكولون القرحي في حالة وجود التهاب الكولون الصاعق مع ضياع دموي شديد أو توسع كولون سمي أو المرض المعند على المعالجة Intractable مع الحاجة لجرعة عالية من الستيرويد، أو حدوث السمية من الستيرويد أو فشل النمو أو خلل التنسج الكولوني Colonic dysplasia. يقتصر التهاب الكولون القرحي على الكولون لذلك فإن استئصال الكولون Colectomy يكون شافياً. تجرى الجراحة في داء كرون في حالة وجود نزف أو انسداد أو انثقاب أو تشكل نواسير شديدة أو انسداد الحالب. وبصورة عامة يكون التدبير المحافظ مطلوباً لأن استئصال الأمعاء المصابة ليس شافياً في داء كرون. تصل معدلات النكس حتى 50٪ بعد الاستئصال القطعي.

الجدول 8-5: مقارنة داء كرون مع التهاب الكولون القرحي.

المظهر	داء كرون	التهاب الكولون القرحي
◻ الدعث، الحمى، فقد الوزن:	شائع.	شائع.
◻ النزف المستقيمي:	أحياناً.	عادة.
◻ الكتلة البطنية:	شائعة.	نادرة.
◻ الألم البطني:	شائع.	شائع.
◻ الإصابة حول الشرج:	شائعة.	نادرة.
◻ إصابة الدقاق:	شائعة.	غير موجودة التهاب الدقاق الرجوعي (backwash ileitis*).
◻ التضيقات:	شائعة.	غير شائعة.
◻ النواسير:	شائعة.	غير شائعة.
◻ الآفات القافزة:	شائعة.	غير موجودة.
◻ الإصابة الشاملة للجدار:	عادة.	غير موجودة.
◻ الأورام الحبيبية:	شائعة.	غير موجودة.
◻ خطر السرطان:	يزداد بشكل خفيف.	يزداد بشكل كبير.

* إصابة الدقاق الانتهائي بالالتهاب والتبدلات التقرحية المشاهدة في التهاب الكولون القرحي المزمن، وهي مميزة عن إصابة الدقاق والكولون القريب المشاهدة في داء كرون.

نقاط رئيسة 13.8

1. يؤدي التهاب الكولون القرحي لتقرح كولوني سطحي منتشر مع الخراجات الخبيئة **Crypt abscesses**، وهو يصيب المستقيم في 95٪ من المرضى مع أو دون امتداد متواصل **Contiguous** باتجاه الأعلى نحو الكولون. لا يصيب التهاب الكولون القرحي الأمعاء الدقيقة.
2. تظهر الدراسة الشعاعية بحقنة الباريوم مع التباين المضاعف بالهواء وجود آفات كولونية منتشرة مع تشكل سليلات كاذبة في التهاب الكولون القرحي.
3. يعرض التهاب الكولون القرحي الطفل لخطورة عالية لتطور سرطان الكولون.
4. يتضمن التشريح المرضي لداء كرون الالتهاب الشامل للجدار بطريقة متقطعة (غير مستمرة) وهذا يؤدي إلى حدوث الآفات القافزة **Skip lesion**. قد يشمل داء كرون أي جزء من السبيل المعدي المعوي (من الفم حتى الشرج).
5. يظهر التقييم الشعاعي بحقنة الباريوم مع التباين المضاعف بالهواء في داء كرون وجود إصابة دقاقية و/ أو كولونية مع آفات قافزة وتعف الإصابة عن المستقيم مع تضيق قطعي في الدقاق (علامة الخيط) وقرحات طولانية.
6. تهدف معالجة الداء المعوي الالتهابي إلى تأمين السيطرة العظمى على الأعراض بأقل تأثيرات جانبية ممكنة.

* * *

Chapter 9

الاضطرابات الموروثة
Genetic Disorders

تصنف التشوهات الخلقية Brith defects البنيوية إلى تشوهات صغرى وتشوهات كبرى. ليس للتشوهات الخلقية الصغرى (مثل الزوائد الجلدية Skin tag والطيات فوق المآق الداخلية وتعدد الأصابع الرديمي Rudimentary) سوى أهمية فيزيولوجية قليلة. إن 15٪ تقريباً من الولدان لديهم تشوه صغير واحد على الأقل و 0.5٪ من الرضع لديهم 3 تشوهات صغرى أو أكثر. وعلى العكس فإن التشوهات الخلقية الكبرى مثل فلح الحنك والقيلة السحائية النخاعية ومرض القلب الخلقي يكون لها تأثيرات سيئة على الرضع. تحدث التشوهات الكبرى عند 2-3٪ من كل الولدان. إن احتمال وجود تشوه ولادي كبير يزداد مع زيادة عدد التشوهات الصغرى الموجودة (الجدول 9-1). يمكن أن تنجم التشوهات الخلقية عن عوامل بيئية أو مورثية. قد تكون التشوهات المورثية اضطرابات صبغية أو اضطرابات مورثة وحيدة أو ناجمة عن الوسم Imprinting أو اضطرابات خلوية جينية Cytogenetic أو اضطرابات متعددة العوامل.

ENVIRONMENTAL FACTORS العوامل البيئية

تسبب العوامل البيئية حوالي 10٪ على الأقل من كل التشوهات الخلقية. إن المواد الماسخة Teratogens عوامل بيئية تسبب شذوذات تطورية خلقية عن طريق التداخل مع تخلق الأعضاء المضغي أو الجنيني أو النمو الجنيني. إن التعرض للمواد الماسخة قبل التعشيش (الأيام 7-10 بعد الإلقاح) قد لا يكون له أي تأثير على الجنين أو قد يؤدي إلى ضياع المضغة. ويجب أن تكون المادة الماسخة موجودة قبل الأسبوع 12 الحملي حتى يؤثر على تخلق الأعضاء. إن أي تعرض للمواد الماسخة بعد الأسبوع 12 الحملي يؤثر بشكل مسيطر على النمو وتطور الجهاز العصبي المركزي.

الجدول 9-1: نسبة حدوث التشوهات الكبرى في حالة وجود التشوهات الصغرى.	
عدد التشوهات الصغرى	نسبة حدوث التشوهات الكبرى (٪)
0	أقل من 1
1	1
2	3
3	20

تشمل المواد الماسخة كلاً من الأخماج داخل الرحم (الفصل 13) والتشعيع بجرعة عالية والاضطرابات الاستقلابية عند الأم (الفصل 13) والقوى الميكانيكية والأدوية. إن أشيع اضطراب استقلابي له تأثيرات ماسخة محتملة هو الداء السكري حيث يكون لدى 10٪ من ولدان الأمهات السكريات تشوهات خلقية. يمكن للقوى الشاذة داخل الرحم مثل الورم الليفي الرحمي Uterine fibroids أو شح السائل الأمنيوسي أن تضيق على الجنين مما يؤدي إلى حنف القدم Clubfoot أو خلل تنسج الورك Hip dysplasia. يظهر (الجدول 9-2) أشيع الأدوية الماسخة وتأثيراتها.

الجدول 9-2: الأدوية الماسخة الشائعة.	
الدواء	النتائج
الوارفارين (الكومادين):	نقص تنسج جسر الأنف - خلل التنسج الغضروفي المنقط Chondrodysplasia punctata.
الإيثانول:	متلازمة الجنين الكحولي، صغر الرأس، مرض قلبي خلقي (عيوب الحاجز، بقاء القناة الشريانية).
الإيزوتريتينيوم (الأكيوتان):	التشوهات الوجهية والأذنية، المرض القلبي الخلقي.
الليثيوم:	المرض القلبي الخلقي (تشوه إبشتاين، الفتحة بين الأذينين).
البنسيلامين:	متلازمة الجلد الرخو Cutis laxa.
الفينيتوئين:	نقص تنسج الأظافر، فشل النمو داخل الرحم، فلح الشفة والحنك.
اليود المشع:	الدراق الخلقي، قصور الدرقية.
الداي إيتيل ستيلبسترول:	الكارسينوما الغدية المهبلية أثناء المراهقة.
الستربتوميسين:	الصمم.
الأدوية المشابهة للتستوستيرون:	تذكير الجنين الأنثى.
التتراسيكلين:	نقص تنسج ميناء Enamel السن، تغير نمو العظم.
التاليدوميد:	فقمية الأطراف Phocomelia، المرض القلبي الخلقي (رباعي فالوت، عيوب الحاجز).
التري ميتادون:	سحنة نموذجية، مرض قلبي خلقي (رباعي فاللوت، تبادل منشأ الشرايين الكبيرة، القلب الأيسر ناقص التنسج).
الفالبروات:	الشوك المشقوق.

نقاط رئيسة 1.9

1. تسبب العوامل البيئية 10٪ من التشوهات الخلقية.
2. إن العوامل الخمجية والجرعة العالية من الأشعة والاضطرابات الاستقلابية والوالدية والقوى الميكانيكية والأدوية يمكن أن تعتبر من العوامل الماسخة.
3. يؤثر التعرض للمواد الماسخة قبل الأسبوع الحملي 12 على تخلق الأعضاء والتخلق النسيجي، في حين يؤدي التعرض بعد ذلك إلى تأخر النمو عند الجنين والتأثير على تطور الجهاز العصبي المركزي.

العوامل المورثية GENETIC FACTORS

يمكن تصنيف الاضطرابات المورثية إلى اضطرابات المورثات المفردة واضطرابات الصبغيات والوسم الوالدي Parental imprinting والاضطرابات الوراثية الخلوية الجزيئية Molecular cytogenics. إن التطورات التي حدثت في الوراثيات الجزيئية قد جعلت التفريق بين هذه المجموعات غير واضح.

اضطرابات المورثة الوحيدة SINGLE-GENE DISORDERS

تحوي الخلايا البشرية الطبيعية على 46 صبغياً (22 زوجاً من الصبغيات الجسمية وزوج واحد من الصبغيات الجنسية). وتحوي الصبغيات على الجينات (المورثات) التي تكون على شكل أزواج وتحتل موقعاً Locus أو مكاناً مفرداً على صبغيات معينة. تدعى هذه المورثات المزدوجة بالألائل Alleles، وهي تحدد النمط الوراثي للشخص بالنسبة إلى ذلك الموقع. إذا كانت المورثتان في موقع معين متطابقتين فإن الشخص يكون متماثل الزيجوت Homozygous أما إذا كانت المورثتان مختلفتين فإن الشخص يكون متخالف الزيجوت Heterozygous. تم وصف أكثر من 3000 اضطراب من اضطرابات المورثة المفردة وتم تصنيف هذه الاضطرابات حسب طريقة الوراثة (جسدي سائد، جسدي متنح، مرتبط بالجنس).

■ الاضطرابات الجسدية السائدة Autosomal Dominant:

يتم التعبير عن الاضطرابات الجسدية السائدة بعد حدوث تغير في مورثة واحدة فقط من زوج المورثات (عادة ترمز بروتينياً بنيوياً). إن حالة المرض متماثل الزيجوت في الاضطرابات الجسدية السائدة نادرة وتكون شديدة عادة أو مميتة. تورث الجينة الطافرة عادة من أحد الوالدين المصاب بنفس الحالة. إن خطر الإصابة عند الأبناء إذا كان أحد الوالدين مصاباً هو 50٪ في كل حمل. أحياناً يكون الشخص هو الفرد الأول في العائلة الذي يظهر سمة المرض ويكون ذلك بسبب الطفرة العفوية. عند حدوث الطفرة العفوية عند الجنين فإن خطر الحدوث في الحمول التالية هو نفس فرصة حدوث

طفرة عفوية جديدة. تسبب الجينات الجسدية السائدة غالباً حالات تتظاهر بدرجات مختلفة من الشدة عند الأشخاص المصابين، وهذه الظاهرة تعرف باختلاف التعبيرية Variable expressivity أو اختلاف النفوذية Variable penetrance. يوضح (الجدول 9-3) بعضاً من أهم الأمراض الجسدية السائدة. وسوف تناقش الفصول الأخرى بعض هذه الأمراض بالتفصيل.

■ **الوراثة الجسدية المتنحية Autosomal Recessive Disorders:**

يتم التعبير عن الاضطرابات الجسدية المتنحية فقط بعد حدوث تغير في كل من المورثتين الوالدية والأبوية (ترمّز عادة أنزيماً معيناً). إن وجود نصف فعالية الأنزيم الطبيعية كافٍ في معظم الظروف، لذلك فإن الشخص الحامل لمورثة طافرة واحدة لا يكون مصاباً في حين يكون الأشخاص متماثلو الزيجوت بالنسبة للمورثة الطافرة مصابين بالمرض.

الجدول 9-3: أمثلة عن الأمراض الجسدية السائدة.

المرض الجسدي السائد	التواتر	الصبغي	المورثة	ملاحظات
الودانة Achondroplasia:	1: 25000	4P	$FGFR_3$	80٪ طفرات جديدة، قصر الطرف الداني.
داء الكلية عديدة الكيسات عند البالغ:	1: 1200	16P	PKD_2/PKD_1	كيسات كلوية، أمهات دم داخل القحف.
الوذمة الوعائية الوراثية:	1: 10000	11q	CIN_4	عوز مثبطة C_1 إستراز، وذمة نوبية.
تكور الكريات الوراثي:	1: 5000	14q،8P	ANK_1	راجع الفصل 10، بعض الأشكال جسدية متنحية.
متلازمة مارفان:	1: 20000	15q	Fibrillin-1	توسع جذر الأبهر، القامة الطويلة.
الورام الليفي العصبي:	1: 3000	17q	NF_1/NF_2	50٪ طفرات جديدة، بقع القهوة بالحليب.
عوز البروتين C:	1: 15000	2q,17q,22q	جينات متعددة	فرط القابلية للتخثر.
التصلب الحدبي:	1: 30000	9q،16P	TSC_1 و TSC_2، TSC_4، TSC_3	الاختلاجات، بقع ورق الدردار Ash-leaf.
داء فون ويليبراند:	1: 100	12P	جينات متعددة.	راجع الفصل 10.

p، الذراع القصير للصبغي.

q، الذراع الطويل للصبغي.

إذا كان الطفل مصاباً بمرض جسدي متنح فإن كلا والديه يكون متخالف الزيجوت بالنسبة للمورثة الطافرة، ويكون خطر وراثة هذا المرض هو 25٪ عند كل طفل من أطفال هذين الزوجين. يظهر (الجدول 9-4) أشيع الاضطرابات الجسدية المتنحية.

إن معظم أخطاء الاستقلاب الخلقية اضطرابات جسدية متنحية باستثناء عوز الأورنيثين ترانس كارباميلاز (OTC). تمت مناقشة أخطاء الاستقلاب الخلقية لاحقاً في هذا الفصل.

الجدول 9-4: أمثلة عن الأمراض الجسدية المتنحية.

المرض الجسدي المتنحي	التواتر	الصبغي	المورثة	ملاحظات
فرط تنسج الكظر الخلقي:	1: 5000 – 1: 15000 – 1: 700 في إسكيمو اليوبيك.	6P	CYP21A2, CYPIIA1 CYP17, ACTHR	راجع الفصل 6.
الداء الليفي الكيسي:	1: 2000 (القوقازيون).	7q	CFTR	راجع الفصل 20.
الغالاكتوزيميا:	1: 60000	9P	GALT	اضطراب استقلاب الكاربوهيدارت.
داء غوشر:	1: 2500 (اليهود الأشكناز).	1q	GBA	اضطراب خزن ليروزومي.
داء الكلية عديدة الكيسات الطفلي:	1: 14000	6P	PKD3	كيسات كبدية وكلوية – فرط توتر شرياني.
بيلة الفينيل كيتون:	1: 14000	12q	PAH	اضطراب استقلاب الحمض الأميني.
داء الخلية المنجلية:	1: 625 (الأفارقة الأمريكيون).	11P	HBB	راجع الفصل 10.
داء تاي ساكس:	1: 3000 (اليهود الأشكناز).	15q	HEXA	اضطراب خزن ليزوزمي.
داء ويلسون:	1: 200000	13q	ATP7B	عيب في إطراح النحاس.

P: الذراع القصير للصبغي، q: الذراع الطول للصبغي.

■ الاضطرابات المرتبطة بالجنس X-Linked Disorders:

تحدث الاضطرابات المرتبطة بالجنس (التي تكون متنحية عادة) عند الذكر الذي ورث المورثة الطافرة على الصبغي X من أمه. يدعى الذكر المصاب بفرداني الزيجوت Hemizygous بالنسبة لهذه المورثة، ويكون لديه صبغي X وحيد وبالتالي مجموعة وحيدة من الجينات المرتبطة بالصبغي X. تكون أم الأطفال المصابين متخالفة الزيجوت بالنسبة لهذه المورثة الطافرة لأن لديها كلاً من الصبغي X السليم والصبغي X الطافر. قد تكون الأم لا عرضية أو قد تظهر أعراضاً خفيفة للمرض ناجمة عن تعطيل الصبغي Lyonization X حيث يكون صبغي X واحد فقط في كل خلية هو النشيط من ناحية الانتساخ. يعتمد خطر النكس بالنسبة للاضطرابات المرتبطة بالجنس على الوالد الحامل للمورثة الشاذة، حيث ينقل الأب المصاب الصبغي X المعيب إلى كل بناته مما يجعلهن حاملات للمرض أما أولاده الذكور فلن يصابوا. في حين تعتبر الأم التي لديها الصبغي X الشاذ حاملة للمرض، وهناك فرصة 50٪ لنقل هذا الصبغي X الشاذ إلى نسلها. إن البنات اللواتي تلقين الصبغي X الشاذ سوف يكن حاملات للمرض، أما الذكور فسيكونوا مصابين بالمرض. يظهر (الجدول 9-5) أشيع الاضطرابات المرتبطة بالجنس.

الجدول 9-5: الأمراض المرتبطة بالجنس.

المرض المرتبط بالجنس	التواتر	ملاحظات
فقد الغلوبولين غاما من الدم لبروتون:	1: 100000	غياب الغلوبولينات المناعية، أخماج متكررة.
الداء الحبيبومي المزمن:	1: 1000000	خلل في القتل الذي تقوم به البالعات، أخماج متكررة.
عمى الألوان:	1: 100000	-
الحثل العضلي لدوشين:	1: 3600	ضعف العضل الداني، علامة غور Gower sign.
عوز غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز:	1: 10 (الأفارقة الأمريكيون).	فقر دم انحلالي محرض بالمواد المؤكسدة.
الناعور A و B:	1: 10000	راجع الفصل 10
متلازمة ليش نيهان:	1: 100000	اضطراب استقلاب البورين، تشويه الذات.
عوز الأورنيثين ترانس كارباميلاز:	-	اضطراب حلقة اليوريا، فرط أمونيا الدم.

نقاط رئيسة 2.9

1. تصنف عيوب المورثة الوحيدة حسب طريقة وراثتها إلى اضطرابات جسدية سائدة وجسدية متنحية ومرتبطة بالجنس.
2. في الاضطرابات الجسدية السائدة تؤدي ظاهرة النفوذية الناقصة إلى اختلاف التعبير عن المورثة المعيبة.
3. إن المورثات المعيبة في الاضطرابات الجسدية السائدة ترمز بشكل نموذجي بروتينات بنيوية، في حين ترمز في الاضطرابات الجسدية المتنحية الأنزيمات.
4. إن معظم عيوب الاستقلاب الخلقية (باستثناء عوز الأورنيثين ترانس كارباميلاز هي اضطرابات جسدية متنحية

اضطرابات الصبغيات CHROMOSOMAL DISORDERS

إن الاضطرابات الصبغية مسؤولة عن الإسقاطات والتشوهات الخلقية والتخلف العقلي. ورغم أن أكثر من 50٪ من إسقاطات الثلث الأول من الحمل ناجمة عن عدم التوازنات الصبغية Chromosomal imbalances فإن 0.6٪ فقط من الولدان يكون لديهم تشوهات خلقية. تحدث معظم العيوب الصبغية تلقائياً Denovo أثناء تكون الأعراس Gametogenesis، ولذلك فإن الرضيع قد يحمل شذوذاً صبغياً دون وجود قصة عائلية سابقة. يمكن أيضاً أن تمر الشذوذات الصبغية من أحد الوالدين إلى الذرية. وفي مثل هذه الحالات توجد غالباً قصة عائلية إيجابية للإجهاضات العفوية المتعددة أو تواتر للأطفال المصابين بالمشاكل الصبغية أعلى من التواتر العادي. يمكن أن تشمل اضطرابات عدد الصبغيات كلاً من الصبغيات الجسدية أو الجنسية. تكون التشوهات الخلقية الناجمة عن شذوذات الصبغيات الجسدية بصورة عامة أكثر شدة من تلك الناجمة عن شذوذات الصبغي الجنسي. تشمل العيوب العددية في الصبغيات الجسدية كلاً من تثلث الصبغي 21 و 18 و 13. أما الشذوذات العددية في الصبغي الجنسي فمثال عنها متلازمة تورنر ومتلازمة كلاينفلتر.

تشمل استطبابات إجراء الدراسات الصبغية كلاً مما يلي: إثبات وجود متلازمة صبغية مشتبهة، والتشوهات الجهازية العديدة، والتأخر التطوري الهام أو التخلف العقلي دون وجود تفسير بديل، والقامة القصيرة أو تأخر بدء الطمث الواضح عند الفتيات، والعقم أو قصة إسقاطات متكررة عفوية، والأعضاء التناسلية المبهمة، وتقدم عمر الأم. يمكن إجراء النمط النووي Karyotype عند الجنين عن طريق بزل السائل الأمنيوسي أو خزعة الزغابات الكوريونية.

■ التثلثات الجسدية Autosomal Trisomies

تثلث الصبغي Trisomy 21:

إن تثلث الصبغي 21 أو متلازمة داون Down أشيع اضطراب صبغي جسدي عند الإنسان، وتبلغ نسبة حدوثه 1 من كل 700 ولادة حية. يزداد خطر متلازمة داون مع تقدم عمر الأم حيث تصبح نسبة حدوثه 1 من كل 365 ولادة حية إذا كان عمر الأم 35 سنة و 1 من كل 50 ولادة حية إذا كان عمر الأم 45 سنة فما فوق.

إن 95٪ من الأطفال المصابين بمتلازمة داون لديهم ثلاث نسخ من الصبغي 21 (إجمالي عدد الصبغيات 47)، وينجم ذلك عن عدم انفصال الصبغيات أثناء الانقسام المنصف Meiosis الوالدي. ويكون لدى 4٪ من مرضى متلازمة داون تبادل مواقع Translocation للصبغي 21 الثالث مع صبغي آخر (عدد الصبغيات الإجمالي 46). تكون ثلث حالات تبادل المواقع عائلية مما يعني أن لدى أحد الوالدين تبادل مواقع متوازن mosaicism balanced traslocation يشمل صبغياً واحداً من الصبغيين 21 وصبغياً آخر. إن 1٪ من الأطفال المصابين بمتلازمة داون لديهم موازييكية. حيث تملك بعض الخلايا نسختان من الصبغي 21 (إجمالي عدد الصبغيات 46) وبعض الخلايا تملك 3 نسخ من الصبغي 21 (إجمالي عدد الصبغيات 47). وتنجم الموزاييكية عن خطأ أثناء الانقسام Mitotic الذي يحدث أثناء تطور المضغة.

تشمل المظاهر التشوهية الوجهية الشائعة كلاً من قصر الرأس Brachycephaly (القذال المسطح) والبروفيل الوجهي المسطح وميلان الشقوق الجفنية للأعلى وصغر الأذينين وتسطح جسر الأنف مع وجود طيات فوق المآق Epicanthal folds وصغر الفم مع تبارز اللسان. أما تشوهات اليد فتشمل الخط الراحي الوحيد (الخط القردي Simian) واليد القصيرة العريضة (قصر الأصابع Brachydactyly) مع انحناء الإصبع الخامس (انحراف الأصابع Clinodactyly) ونقص تنسج السلامى الوسطى وزيادة الفجوة بين أصبع القدم الأولى والثانية (علامة الصندل Sandal sign). تتضمن المظاهر الأخرى قصر القامة ونقص المقوية المعمم والعيوب القلبية (تشاهد تشوهات الوسادة الشغافية وعيوب الحاجز عند 50٪ من الحالات) والتشوهات المعدية المعوية (رتق العفج وداء هيرشسبرنغ) وقصور الدرقية والتخلف العقلي (يتراوح الـ IQ بين 35 و 65). إن ابيضاض الدم أشيع بـ 20 مرة عند مرضى متلازمة داون مقارنة مع باقي السكان. قد يتطور خلال العقد الثالث إلى الرابع خرف Dementia يشبه ألزهايمر. إن الحياة المتوقعة عند مرضى متلازمة داون قد امتدت حالياً بسبب تحسن التدبير الطبي والتثقيفي والمهني Vocational حتى مرحلة الكهولة.

تثلث الصبغي 18 (متلازمة إدوارد Edwards):

يحدث تثلث الصبغي 18 عند 1 من كل 8000 ولادة حية. تنجم 80٪ من الحالات عدم الانفصال الانتصافي Meiotic nondisjunctuion، وتترافق مع تقدم عمر الأم. أما الباقي (20٪) فقد يكون جزئياً (يشمل جزءاً فقط من الصبغي) أو موزاييكياً وينجم عن عدم الانفصال أثناء الانقسام الفتيلي Mitotic في الزيجوت. من النادر جداً أن يكون تبادل المواقع الصبغي سبباً لتثلث الصبغي 18، وإن وجوده يستدعي إجراء النمط النووي Karyotype لكل من الوالدين لنفي العيب الموروث. يظهر (الجدول 9-6) التظاهرات السريرية لتثلث الصبغي 18. إن إنذار المرضى المصابين بتثلث الصبغي 18 سيئ للغاية حيث يموت 30٪ قبل الوصول لعمر الشهر ويموت 90٪ منهم قبل عمر السنة.

الجدول 9-6: المظاهر الرئيسة في تثلث الصبغي 13 وتثلث الصبغي 18.		
	تثلث الصبغي 13	تثلث الصبغي 18
الرأس والعنق:	صغر الرأس مع الجبهة المنحدرة. عدم تنسج جلد الفروة صغر العين. فلح الشفة والحنك.	تبارز القذال. ضيق القطر بين الجبهيين. ارتكاز الأذنين المنخفض مع تشوه الأذنين. صغر الفك.
الصدر والبطن:	المرض القلبي الخلقي (PDA, ASD, VSD). القيلة السرية Omphalocele.	المرض القلبي الخلقي (PDA, ASD, VSD). قصر القص.
الأطراف:	اليدان المقبوضتان Clenched hands مع تراكب الأصابع. تعدد الأصابع الكلية عديدة الكيسات أو التشوهات الكلوية الأخرى.	اليدان المقبوضتان Clenched hands مع تراكب الأصابع. قدم كرسي الهزاز Rocker-bottom feet. الكلية بشكل نعل الفرس.
تشوهات أخرى:	إختفاء الخصية. عدم تصنع الجسم الثفني.	فقد الشحم تحت الجلد.
VSD: الفتحة بين البطينين، ASD: الفتحة بين الأذينين، PDA: بقاء القناة الشريانية.		

تثلث الصبغي 13 (متلازمة باتو Patau syndrome):

يحدث تثلث الصبغي 13 عند 1 من كل 10 آلاف ولادة حية، لكنه يشكل 1٪ من كل الإسقاطات العفوية. إن 75٪ من الحالات الباقية على قيد الحياة تكون ناجمة عن عدم الانفصال أثناء الانقسام الانتصافي Meiotic nondisjunction، ورغم زيادة خطر الإصابة مع زيادة عمر الأم فإن الخطر المترافق مع زيادة عمر الأم أقل بكثير مما هو مشاهد في تثلث الصبغي 21. يكون لدى 20٪ من مرضى تثلث الصبغي 13، 46 صبغياً مع تبادل مواقع بين الصبغي 13 الثالث مع صبغي آخر. وتكون 25٪ من حالات تبادل المواقع عائلية مما يعني أن أحد الوالدين لديه تبادل مواقع متوازن يشمل أحد الصبغيين 13 وصبغياً آخر. أما باقي الأطفال (5٪) المصابين بتثلث الصبغي 13 فيكون لديهم موزاييكية Mosaicism، حيث يكون في بعض الخلايا 46 صبغياً مع نسختان من الصبغي 13 وبعض الخلايا تحوي ثلاث نسخ من الصبغي 13 مع عدد صبغيات إجمالي يعادل 47 صبغياً. تنجم الموازييكية عن خطأ أثناء الانقسام الفتيلي Mitotic division يحدث خلال التطور المضغي. يظهر (الجدول 9-6) التظاهرات السريرية لتثلث الصبغي 13. إن إنذار المرضى المصابين بتثلث الصبغي 13 سيئ للغاية حيث يموت 50٪ قبل الوصول لعمر الشهر ويموت 90٪ قبل عمر السنة.

■ **شذوذات الصبغي الجنسي:**

تشمل شذوذات الصبغي الجنسي كلاً من الشذوذات في عدد أو بنية الصبغي X او الصبغي Y أو كليهما.

متلازمة تورنر Turner Syndrome:

تحدث متلازمة تورنر في 1 من كل 5000 ولادة حية، ويموت حوالي 98٪ من الأجنة المصابين بمتلازمة تورنر في الرحم و2٪ فقط يولدون. ولهذا السبب فإن خطر التكرار عند الوالدين اللذين لديهما طفلة مصابة بمتلازمة تورنر لا يكون أعلى من الخطر عند باقي الناس. لا يزيد تقدم عمر الأم من زيادة الخطورة لأن متلازمة تورنر تنجم عن خلل في الانقسام الخلوي المضغي يحدث بعد الإلقاح.

يمكن لعدة أنماط وراثية Genotypes أن تسبب النمط الظاهري لمتلازمة تورنر. في 60٪ من الحالات يكون الطابع النووي هو 45,OX حيث يكون لدى الأنثى في هذه الحالة غياب في أحد الصبغيين الجنسيين X. أما في 15٪ من الحالات فتوجد الموازييكية، ويكون النمط الوراثي هو 46,XX /45,XO أو 45,XO/ 46,XX / 47 ,XXX. قد تكون المظاهر السريرية أقل عند الأشخاص الذين لديهم الموزاييكية في متلازمة تورنر. يوجد في باقي الحالات (25٪) نسختان من الصبغي X لكن الذراع القصير (P) لأحد الصبغيين يكون مفقوداً.

التظاهرات السريرية:

تشمل التظاهرات التشوهية الوذمة اللمفية في اليدين والقدمين، والصدر بشكل الدرع Shield مع نقص تنسج الحلمتين وتباعد المسافة بينهما والعنق الوتراء Webbed وانخفاض خط الشعر والمرفق الأروح Cubitus valgus (زيادة زاوية الحمل) وقصر القامة والوحمات المصطبغة المتعددة. تشمل الشذوذات الإضافية خلل تكون الغدد التناسلية Gonadal dysgenesis والورم الأرومي بالغدة التناسلية Gonadoblastoma والتشوهات الكلوية والمرض القلبي الخلقي والتهاب الغدة الدرقية المناعي الذاتي وإعاقات التعلم. يوجد خلل تكون الغدد التناسلية عند 100٪ من المريضات وهو يترافق مع انقطاع الطمث الأولي مع عدم تطور البلوغ الناجم عن فقد الهرمونات المبيضية، تكون الغدد التناسلية طفلية بشكل مناسب عند الولادة لكنها تتراجع خلال الطفولة ويصبح المبيضان بشكل شريطي Streak عند البلوغ. من الشائع حدوث الورم الأرومي في الغدة التناسلية في الشكل الموزاييكي مع وجود الصبغي Y في أحد الخطوط الخلوية، ولهذا السبب يتم استئصال الغدة التناسلية وقائياً عند هؤلاء المريضات. تحدث التشوهات الكلوية عند 40٪ من مريضات متلازمة تورنر وتشمل عادة تضاعف الجهاز الجامع أو الكلية بشكل نعل الفرس. أما المرض القلبي الخلقي فيحدث عند 20٪ من المصابات وتشمل التشوهات الشائعة تضيق برزخ الأبهر وتضيق الأبهر والدسام الأبهري ثنائي الشرف. وبالنتيجة فإن وجود نسخة واحدة وظيفية من الصبغي X يجعل لدى المريضات المصابات بمتلازمة تورنر نفس تواتر

الاضطرابات المرتبطة بالجنس المشاهد عند الذكور. يتم التشخيص بإجراء الطابع النووي Karyotype والتهجين المتألق في الموقع Fluorescent in situ hybridization (FISH). قد يكون لدى بعض الفتيات المشتبه إصابتهن بمتلازمة تورنر نمط نووي XX، 46 في الدم المحيطي وذلك بسبب الموازييكية لذلك تكون خزعة الجلد ضرورية لتأكيد التشخيص.

عولج قصر القامة بنجاح باستخدام هرمون النمو البشري. تتطور الصفات الجنسية الثانوية بعد إعطاء الأستروجين والبروجسترون. وكما ذكر سابقاً فإن استئصال الغدة التناسلية مستطب في الشكل الموازييكي مع وجود الصبغي Y في الخط الخلوي. لا يمكن للنساء المصابات بمتلازمة تورنر الحمل إلا في حالات نادرة جداً في بعض الأشكال الموازييكية.

متلازمة كلاينفلتر Klinefelter's syndrome:

تنجم متلازمة كلاينفلتر عن وجود صبغي X إضافي، وهي تصيب 1 من كل 1000 وليد ذكر، و 20٪ من الذكور البالغين المصابين بانعدام المني Aspermia، و 1 من كل 250 رجلاً ممن أطوالهم فوق 6 أقدام (190 سم). يكون النمط النووي XXY في 80٪ من الحالات ويوجد الشكل الموازييكي XY/XXY في 20٪ من الحالات. يكون خطر التكرار مشابهاً للخطر الأولي عند عامة الناس.

التظاهرات السريرية:

لا تكون المظاهر السريرية لمتلازمة كلاينفلتر واضحة حتى البلوغ حيث يتطور لدى الذكور في ذلك الوقت تذكيراً Masculinization ناقصاً. يكون لدى المرضى شكل جسدي أنثوي مع نقص شعر الجسم والتثدي وصغر القضيب والخصيتين. ينجم العقم عن نقص المني أو فقدانه. يكون الذكور المصابون عادة أطول من الطول الوسطي النسبي لعائلاتهم ويكون باع الذراعين Arm span لديهم أكبر من الطول. تزداد نسبة حدوث صعوبات التعلم لكن الـ IQ الوسطي يعادل 98. تكون مستويات الغونادوتروبين مرتفعة عادة بسبب عدم كفاية مستويات التستوستيرون. قد تحسن المعالجة بالتستوستيرون خلال المراهقة الصفات الجنسية الثانوية وتمنع حدوث التثدي.

اضطرابات التأثير (الوسم) الوالدي

PARENTAL IMPRINTING DISORDERS

يدل الوسم Imprinting يدل على الأنماط الظاهرية Phenotypes المختلفة الناجمة عن نفس النمط الوراثي Genotype ويعتمد ذلك على كون الصبغيات الحاوية على الطفرات موروثة من الأم أو الأب. إن الصيغة الصبغية الثنائية من والد واحد Uniparental disomy مصطلح يستخدم عند تورث النسختان من صبغي معين من والد واحد فقط. ومن الأمثلة على الوسم الوالدي متلازمة برادر – ويلي ومتلازمة أنجلمان، كما أن بعض الحالات أمثلة أيضاً على الصيغة الصبغية الثنائية من والد واحد.

■ **متلازمة برادر – ويلي Prader-Willi Syndrome:**

تحدث متلازمة برادر – ويلي عند 1 من كل 15000 وليد وتترافق مع حذف بنيوي Interstitial للذراع الطويل للصبغي 15 (حذف 15q11-13). يكون لدى حوالي 70٪ من الأطفال المصابين حذف صبغي في الصبغي 15 الموروث عن الأب، أما الصبغي 15 الموروث عن الأم فيكون طبيعياً. ويكون لدى الـ 20-25٪ الباقين صبغي طبيعي ظاهرياً وتكون نسختا الصبغي 15 مورثتين عن الأم. وتعرف هذه الظاهرة بالصيغة الصبغية الثنائية من الأم فقط Uniparental maternal disomy، وتنجم المتلازمة عن فقد النسخة الأبوية من الصبغي 15. تنجم الشذوذات المتبقية الناجمة عن الوسم عن تبادل المواقع. يبلغ خطر النكس 1٪ إلا إذا كان حذف الصبغي 15 ناجماً عن تبادل المواقع الوالدي الذي يعتبر نادراً جداً. إن متلازمة برادر – ويلي اضطراب فرادي.

التظاهرات السريرية:

تشمل التشوهات القطر بين الجداريين الضيق والعينين بشكل اللوزة Almond والفم المقلوب للأسفل وصغر اليدين والقدمين. يشاهد أيضاً قصر القامة وقصور الغدد التناسلية ناقص الغونادوتروبين مع صغر الأعضاء التناسلية والبلوغ الناقص. يعاني هؤلاء الأطفال من نقص المقوية الشديد الذي يترافق مع صعوبات الإرضاع وفشل النمو في فترة الرضاعة. يتطور عند هؤلاء الأطفال بعد عدة سنوات شهية غير مسيطر عليها مما يؤدي إلى بدانة مركزية شديدة، حيث يأكل هؤلاء الأطفال بشكل مستمر إلا إذا لم يتوفر الطعام. قد تتطور الاختلاطات المرافقة للبدانة مثل توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم والاختلاطات القلبية التنفسية (متلازمة بيك ويكيان Pickwickian syndrome). يوجد تخلف عقلي خفيف مع مشاكل السيطرة على الاندفاع مميزة.

يتم عند المريض الوسطي الضبط الصارم للقوت لكن من الصعب تنفيذ ذلك. ورغم أن الأطفال المصابين قد يعيشون فترة حياة طبيعية لكن اختلاطات البدانة مثل توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم والداء السكري يؤديان غالباً للموت الباكر.

■ **متلازمة أنجلمان Angelman's syndrome:**

يكون لدى حوالي 60٪ من مرضى متلازمة أنجلمان حذف دقيق Microdeletion في الصبغي 15 الأموي (حذف 15q11-13) مع صبغي 15 أبوي طبيعي. تنجم 5٪ من الحالات عن الصيغة الصبغية الثنائية من الأب فقط Uniparental paternal disomy حيث توجد نسختان طبيعيتان من الصبغي 15 مورثتان من الأب. وتنجم 5٪ من الحالات عن الوسم Imprinting، كما ينجم 5٪ أيضاً عن الطفرة وحيدة المورثة (UBE3A). وفي 10-25٪ من الحالات تكون المتلازمة ناجمة عن حذوفات صغيرة تحت القسيم الطرفي Subtelomeric أو عن تبادل مواقع أو تكون مجهولة السبب.

التظاهرات السريرية:

تشمل التشوهات المشاهدة في متلازمة أنجلمان نقص تنسج الفك العلوي والفم الكبير وتبارز الفك (الفقم) Prognathism والقامة القصيرة. يكون لدى المريض تخلف عقلي شديد مع ضعف الكلام أو غيابه ونوب الضحك غير المناسبة. تؤدي حركات الذراع النفضية Jerky والمشية الرنحية والمشي على رؤوس الأصابع إلى حركات تشبه حركات الدمية التي تحرك بالأسلاك Marionette مما يدعو لتسمية هذه المتلازمة بمتلازمة الدمية المتحركة السعيدة Happy puppet. تحدث الاختلاجات عند العديد من المرضى.

الاضطرابات الوراثية الخلوية الجزيئية

MOLECULAR CYTOGENIC DISORDERS

متلازمة الصبغي X الهش FRAGILE X SYNDROME

الصبغي X الهش هو شكل من التخلف العقلي مرتبط بالجنس يحدث عند 1 من كل 1000 ذكر، وهو مثال عن اضطراب تكرار النوكليوتيدات الثلاثية. تدعى المورثة المسؤولة FMR-1 وهي نشيطة في الدماغ والنطاف. في الحالة الطبيعية تتكرر ثلاثيات النوكليوتيد CGC في الـ DNA حوالي 30 مرة في بداية هذه المورثة، أما عند المصابين بمتلازمة الصبغي X الهش فإنها تتكرر حوالي 200 مرة. أعطي هذا المرض اسمه بسبب التكسر Breakage الذي يكشف بالدراسات الوراثية الخلوية في مكان هش محدد على الصبغي X. يستخدم حالياً تحليل البقعة الجنوبي Southern blot analysis وتفاعل سلسلة البولي ميراز (PCR) لتحديد عدد تكرارات الـ CGC. قد تشمل التظاهرات السريرية ضخامة الجسم Macrosomia عند الولادة وكبر الخصية الناجم عن وذمة الخصية والتشوهات الوجهية (كبر الفك وكبر الأذنين) والكلام المتواصل Perseverative (التكرار الثابت لكلمة أو عبارة لا معنى لها) والتخلف العقلي (يكون الـ IQ عند 90٪ من المصابين الذكور بين 20-49). يكون التخلف العقلي التظاهرة الوحيدة عند بعض الذكور المصابين بمتلازمة الصبغي X الهش. قد يكون لدى الإناث الحاملات للصبغي الهش IQ X أقل من الطبيعي. يحدث التوحد Autism بشكل أشيع عند الأطفال المصابين بمتلازمة الصبغي X الهش مقارنة مع باقي الأطفال. لا توجد معالجة لهذه المتلازمة.

متلازمات الحذف 22q11 في الصبغي 22

CHROMOSOME 22Q11 DELETION SYNDROME

وجد الحذف الدقيق 22q11.2 microdeletion عند 90٪ من المرضى المصابين بمتلازمة دي جورج Di George وعند 70٪ من الأطفال المصابين بالمتلازمة الحنكية القلبية الوجهية وعند 15٪ من الأطفال المصابين بالعيوب القلبية المخروطية الجذعية Conotruncal. ورغم أن أسماء المتلازمات السابقة مازالت مستخدمة فإن التسمية الأشمل هي متلازمة الحذف 22q11.2 وهذه التسمية أنسب

وتشمل طيفاً من التشوهات المشاهدة عند هؤلاء الأطفال. تبلغ نسبة انتشار هذه المتلازمة عند عامة الناس 1 من كل 4000 ولادة حية. قد يكون الحذف موروثاً (8-28٪ من الحالات)، لكن الأكثر وصفية حدوثه كحادثة جديدة. ولكن إذا كان لدى أحد الوالدين هذا الحذف فإن خطر الإصابة عند كل طفل من أطفاله يبلغ 50٪. يمكن التحري عن الحذف الدقيق باستخدام مسابير التهجين المتألق ضمن الموقع (FISH). تشمل المظاهر القلبية الكلاسيكية لهذا الطيف من الاضطرابات كلاً من العيوب المخروطية الجذعية مثل رباعي فاللوت وتقطع قوس الأبهر والحلقات الوعائية. ومن الموجودات الشائعة الأخرى غياب التيموس ونقص كلس الدم بسبب قصور الدريقات وعوز المناعة المتواسطة بالخلية T وشذوذات الحنك. يكون لدى هؤلاء الأطفال عادة صعوبات في الإطعام مع إعاقات معرفية واضطرابات سلوكية وكلامية.

التشوهات والترافقات Associations الأخرى

OTHER MALFORMATIONS AND ASSOCIATIONS

إن بعض المتلازمات ذات مظاهر سريرية تقترح وجود اضطراب صبغي لكن دون وجود شذوذ صبغي يمكن تحريه. تدخل هذه المتلازمات غالباً ضمن التشخيص التفريقي للاضطراب المورثي المشتبه. إن ترافق CHARGE هو الأحرف الأولى لمجموعة من المظاهر المترافقة مع بعضها بشكل غير عشوائي وتشمل ثلامة Coloboma الشبكية أو القزحية والشذوذات القلبية Heart ورتق Atresia قمع الأنف وتأخر Retarded النمو ونقص تنسج الأعضاء التناسلية Genital عند الذكور وشذوذات الأذن Ear التي قد تشمل الصمم. تنجم متلازمة CHARGE عن طفرة نقطية في المورثة CH7. أما ترافق VATER فهو الترافق غير العشوائي لتشوهات الفقرات Vertebral وتشوهات الشرج Anal والناسور الرغامي المريئي Tracheoesophogeal fistula مع رتق المري والتشوهات الكلوية Renal أو شذوذات الكعبرة Radial. يؤدي التعرض إلى مستويات مصلية هامة من الكحول إلى مجموعة من المظاهر السريرية تدعى متلازمة الجنين الكحولي. تشمل الموجودات النموذجية الشقوق الجفنية الصغيرة والنثرة Philtrum الناعمة والشفة العلوية الرقيقة. قد يكون لدى الرضع المصابين أيضاً نقص المقوية وضعف النمو وتأخر التطور والمرض القلبي الخلقي والشذوذات الكلوية.

نقاط رئيسة 9.3

1. إن 50٪ تقريباً من الإسقاطات العفوية في الثلث الأول من الحمل تكون ناجمة عن الشذوذات الصبغية.
2. إن التشوهات الخلقية الناجمة عن شذوذات صبغية جسدية Autosomal تكون أشد بشكل عام من تلك الناجمة عن شذوذات في الصبغي الجنسي.
3. تشمل استطبابات إجراء الدراسات الصبغية كلاً من تأكيد المتلازمة الصبغية المشتبهة والتشوهات الجهازية المتعددة وتأخر التطور الهام أو التخلف العقلي دون وجود سبب واضح والقامة القصيرة أو التأخر الشديد في بدء الطمث عند الفتيات والعقم أو قصة إسقاطات عفوية متكررة، والأعضاء التناسلية المبهمة وتقدم عمر الأم.

الاضطرابات الاستقلابية METABOLIC DISORDERS

مقاربة الاضطرابات الاستقلابية

APPROACH TO METABOLIC DISORDERS

رغم أن الاضطرابات الاستقلابية الفرادية نادرة لكنها مسؤولة بمجموعها عن مراضة ووفيات هامة. إن أخطاء الاستقلاب الخلقية أمراض وراثية تحدث عندما يتشكل بروتين معيب في خطوة معينة من السبيل الاستقلابي مما يؤدي لتراكم الطلائع Precursors والمستقلبات السامة للطلائع الزائدة مع نقص المنتجات الضرورية للاستقلاب الطبيعي. تكون بعض المجموعات الإثنية معرضة لخطورة زائدة لحدوث أخطاء استقلاب خلقية معينة.

تختلف التظاهرات السريرية والعمر الذي تبدأ فيه، حيث تتظاهر عيوب حلقة اليوريا وحماضات الدم العضوية في مرحلة باكرة من العمر على شكل إنهيار المعاوضة الاستقلابية الحاد. أما اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات وأكسدة الحمض الدسم فتتظاهر عادة بالنعاس واعتلال الدماغ ونقص سكر الدم بعد المدخول المنخفض من الكربوهيدرات أو الصيام. وتتميز اضطرابات الخزن الليزوزومية بالضخامة الكبدية المترقية والضخامة الطحالية وأحياناً التدهور العصبي. إن الموجودات التي تزيد الشك بأخطاء الاستقلاب الخلقية هي الإقياء والحماض بعد البدء بالإرضاع والرائحة غير الطبيعية في البول أو العرق والضخامة الكبدية الطحالية وفرط أمونيا الدم ووفيات الرضع الباكرة وفشل النمو وتراجع التطور والتخلف العقلي والاختلاجات. وستتم مناقشة بعض الاضطرابات الهامة.

اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات

CARBOHYDRATE METABOLISM DISORDERS

■ **الغالاكتوزيميا Galactosemia:**

تعتبر الغالاكتوزيميا أشيع اضطراب من اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات، وهي تنجم عن عوز أنزيم غالاكتوز -1- فوسفات يوريديل ترانسفيراز مما يؤدي إلى ضعف تحويل الغالاكتوز -1- فوسفات إلى غلوكوز -1- فوسفات (الذي يمكن أن يخضع لتحلل السكر Glycolysis). يتراكم الغالاكتوز -1- فوسفات في الكبد والكليتين والدماغ. وتحدث الغالاكتوزيميا بنسبة 1 من كل 40000 ولادة حية وتكون الوراثة جسدية متنحية.

التظاهرات السريرية:

تشاهد التظاهرات السريرية خلال الأيام الأولى أو الأسابيع الأولى من العمر. وتشمل الأعراض الأولية دلائل على قصور الكبد (الضخامة الكبدية وفرط بيليروبين الدم المباشر واضطراب التخثر)

وخلل الوظيفة الكلوية (الحماض، البيلة الغلوكوزية وبيلة الحموض الأمينية) والإقياء والقمه وضعف النمو. قد يتطور الساد خلال الشهرين الأوليين من العمر عند الأطفال غير المعالجين. يكون الرضع المصابون بالغالاكتوزيميا معرضين لزيادة خطر الإصابة بالإنتان بالعصيات الكولونية E.Coli. وقد يكون لدى الأطفال الأكبر إعاقات تعلم شديدة سواء تمت معالجتهم في فترة الرضاعة أم لا. تزداد عند الإناث المصابات نسبة حدوث القصور المبيضي الباكر. إن كشف مستويات منخفضة من الغالاكتوز -1- فوسفات - يوريديل ترانسفيراز في الكرية الحمراء مشخص للمرض. تشمل الموجودات المخبرية فرط بيليروبين الدم المباشر وارتفاع مستوى الأمينوترانسفيراز المصلي وتطاول زمن البروثرومبين وزمن الثرومبوبلاستين الجزئي ونقص سكر الدم وبيلة الحموض الأمينية. يتم التحري عن الغالاكتوز في البول بواسطة إيجابية التفاعل للأجسام المرجعة مع سلبية الفحص بأوكسيداز الغلوكوز بواسطة شريط الغمس البولي.

المعالجة:

يتم حذف كل الأطعمة وأنواع الحليب الصناعي الحاوية على الغالاكتوز (وتشمل أنواع الحليب الحاوية على اللاكتوز والإرضاع الوالدي).

■ **أدواء خزن الغليكوجين:**

الغليكوجين هو مكوثر Polymer شديد التفرع للغلوكوز يخزن في الكبد والعضلات. أما أدواء خزن الغليكوجين (GSDs) فهي مجموعة من الحالات التي تنجم عن عوز الأنزيمات المتدخلة في اصطناع الغليكوجين أو تدركه. توجد العديد من الأنزيمات المختلفة التي تتدخل في استقلاب الغليكوجين لذلك تكون التظاهرات السريرية لـ GSDs متنوعة. تشمل التظاهرات النموذجية فشل النمو والضخامة الكبدية ونقص سكر الدم الصيامي. إن أشيع شكل من الـ GSDs هو النمط I أو داء فون جيرك Von Gierke's disease والنمط II (داء بومب Pomp's disease) والنمط V (داء ماك أردل McArdle's disease). إن كل أدواء خزن الغليكوجين ذات وراثة جسدية متنحية. تهدف المعالجة إلى منع نقص سكر الدم مع تجنب خزن المزيد من الغليكوجين في الكبد.

اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية

AMINO ACID METABOLISM DISORDERS

■ **بيلة الفينيل كيتون Phenyl ketonuria:**

بيلة الفينيل كيتون (PKU) أشيع اضطراب من اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية وهو يحدث بنسبة 1 من كل 10000 ولادة حية. تنجم الـ PKU عن عوز الفينيل ألانين هيدروكسيلاز وهو

الأنزيم الذي يحول الفينيل ألانين إلى تيروزين. يتطور عند المرضى (في حالة المدخول الطبيعي من الفينيل ألانين) مستويات مصلية عالية من مستقلبات سامة مثل الفينيل أسيتيك أسيد والفينيل لاكتيك أسيد.

التظاهرات السريرية:

تتطور أعراض الـ PKU غير المعالجة في فترة الطفولة بشكل يختلف عن معظم اضطرابات الحموض الأمينية الأخرى التي تتطور في فترة الرضاعة الباكرة. تتضمن التظاهرات العصبية التخلف العقلي المعتدل إلى الشديد وفرط المقوية والرعاش والمشاكل السلوكية. إن التيروزين ضروري لإنتاج الميلانين لذلك فإن حصار تحويل الفينيل ألانين إلى تيروزين يؤدي إلى سحنة فاتحة. تكون رائحة البول عند المريض شبيهة برائحة الفأر.

المعالجة:

تتم الوقاية من حدوث التخلف العقلي في الـ PKU عن طريق الحمية الباكرة عن الفينيل ألانين وتمتد الحمية مدى الحياة. تضمّن معظم الولايات الأمريكية التحري عن الـ PKU ضمن المسح الوليدي الإلزامي. إن النساء الحوامل المصابات بالـ PKU اللواتي لم يلتزمن بالحمية عن الفينيل ألانين يزداد لديهن بشكل دراماتيكي خطر ولادة طفل مصاب بصغر الرأس والتخلف العقلي وآفة القلب الخلقية.

■ بيلة الهوموسيستن **Homocystinuria**:

تنجم بيلة الهوموسيستين عن عيب في سبيل استقلاب الحمض الأميني الذي يحول الميثونين إلى سيستئين وسيرين. تبلغ نسبة حدوث عوز السيستاثيونين سينثاز 1 من كل 100000 ولادة حية. يستخدم المسح الوليدي في معظم الولايات للتحري عن ارتفاع مستويات الميثيونين في الدم.

التظاهرات السريرية:

لا توجد أعراض سريرية واضحة في فترة الرضاعة، أما الأعراض السريرية المشاهدة خلال فترة الطفولة فتشمل شكل الجسم الشبيه بمارفان (أطراف وأصابع طويلة ونحيلة والجنف وتشوهات القص وتخلخل العظام) وخلع بلورة العين والتخلف العقلي الخفيف إلى المعتدل والخثارات الوعائية التي قد تؤدي إلى السكتة أو احتشاء العضلة القلبية في الطفولة.

المعالجة:

إن التدبير القوتي صعب للغاية لأن تقييد استخدام مجموعات السلفهيدريل في القوت يؤدي إلى قوت منخفض جداً بالبروتين مع طعم سيئ. يستجيب 50٪ تقريباً من المرضى للجرعات العالية من البيريدوكسين.

■ **عوز الأورنيثين ترانس كارباميلاز (OTC):**

يعتبر **عوز الـ OTC** (وهو أحد عيوب حلقة اليوريا) أحد أخطاء الاستقلاب القليلة المرتبطة بالجنس. يؤدي تقويض الحموض الأمينية لإنتاج الأمونيا الحرة التي تزال سميتها عبر تحويلها إلى يوريا عن طريق سلسلة من التفاعلات التي تدعى حلقة اليوريا Urea cycle. ينضم الأورنيثين إلى الكاربامويل فوسفات في حلقة اليوريا لتشكيل السيترولين ضمن المتقدرات ويتواسط الـ OCT في هذا التفاعل. عندما تنخفض مستويات الـ OCT دون الـ 20٪ من الطبيعي فإن الجزيء الحاوي على النتروجين في الاورنيثين لا يستطيع التحول بسرعة إلى اليوريا من أجل الإطراح وبدلاً من ذلك تتشكل الأمونيا التي تؤدي إلى فرط أمونيا الدم الشديد عندما يتناول المريض البروتينات. تشاهد أشكال أخف من المرض عند الإناث متخالفات الزيجوت وعند بعض الذكور المصابين.

التظاهرات السريرية:

يتطور لدى الوليد بعد 24-48 ساعة من بدء إعطائه الرضعات الحاوية على البروتين وسن مترق وقد يتطور لديه السبات أو الاختلاجات مع ارتفاع مستويات أمونيا المصل. قد يتطور لدى الإناث الحاملات الصداع والإقياء بعد وجبات البروتين ويحدث لديهن التخلف العقلي وإعاقات التعلم. يتم التشخيص بقياس مستوى حمض الأوروتيك Orotic acid (وهو منتج ثانوي لاستقلاب الكاربامويل فوسفات) في البول.

المعالجة:

تركز المعالجة على القوت الفقير جداً بالبروتين واستغلال Exploitation طرق بديلة لإطراح النيتروجين باستخدام حمض البنزويك Benzoic acid والفينيل أسيتات. يمكن للمداخلة الباكرة أن تقلل التأثيرات الضارة لكن التدبير معقد ومن الصعب للغاية أن يلتزم به الوالدان.

اضطرابات الخزن الليزوزومية LYSOSOMAL STORAGE DISORDERS

يؤدي عوز أنزيم ليزوزومي ما إلى تراكم ركازته في ليزوزومات النسج التي تتدرك Degrade هذه الركازة مما يعطي الصورة السريرية المميزة لعوز هذا الأنزيم.

تصنف هذه الاضطرابات إلى أدواء عديدات السكاريد المخاطية (مثل متلازمة هورلر وهنتر وسان فيليبو) والشحامات Lipidoses (مثل داء نيمان - بيك وداء كراب وداء غوشر وداء تاي - ساكس) وأدواء الشحوم المخاطية Mucolipidoses (مثل داء الفوكوسيدوز وداء المانوسيدوز) ويعتمد هذا التصنيف على طبيعة المادة المخزنة.

■ **متلازمة هورلر Hurler's Syndrome:**

يؤدي عوز α - إيدورونيداز إلى تراكم مادة الديرماتان والهيباران سلفات في النسج مع إطراحهما في البول. تشمل المظاهر النموذجية السحنة الخشنة وتغيم القرنية والحداب Kyphosis المترقي والضخامة الكبدية الطحالية والفتق السري والمرض القلبي الخلقي. يبدأ تراجع التطور في السنة الأولى من العمر. يموت معظم الأطفال المصابون بمتلازمة هورلر في المراهقة الباكرة.

■ داء غوشر Gaucher's Disease:

ينجم داء غوشر عن عوز أنزيم بيتا - غلوكوزيداز مما يؤدي لتراكم مادة الغلوكوسيريبروزيد. لا يصيب الشكل الكلاسيكي الجهاز العصبي المركزي. يكون لدى المرضى بشكل نموذجي ضخامة كبدية طحالية. يؤدي خزن مادة الغلوكوسيريبروزيد في نقي العظم لحدوث فقر الدم وقلة الكريات البيض ونقص الصفيحات والنوبات المتكررة من الألم العظمي. تشمل التبدلات الشعاعية شكل حوجلة إيرلنماير Erlenmeyer flask* في القسم البعيد من الفخذ. إن انخفاض مستوى الأنزيم في الكريات البيضاء يثبت التشخيص. تؤدي المعالجة بالأنزيم المأشوب لتحسين معظم الأعراض.

* * *

* حوجلة إيرلنماير: هي حوجلة ذات قاعدة عريضة وجسم مخروطي مع عنق ضيق.

Chapter

10 أمراض الدم Hematology

ANEMIA فقر الدم

يعرف فقر الدم بأنه انخفاض تركيز الخضاب (أو الهيماتوكريت) تحت القيمة الوسطية المناسبة للعمر والجنس بمقدار انحرافين معياريين أو أكثر. وفقر الدم ليس مرضاً بل هو عرض لمرض آخر. يكون تركيز الخضاب مرتفعاً نسبياً عند الوليد لكنه ينخفض بعد ذلك ويصل إلى أدنى مستوى بحدود عمر 6 أسابيع (عند الخدج) أو بحدود عمر 2-3 شهور عند الوليد بتمام الحمل ويدعى ذلك بفقر الدم الفيزيولوجي عند الرضيع Physiologic anemia of infancy. وبعد ذلك يرتفع تركيز الخضاب تدريجياً خلال الطفولة ويصل إلى قيمته عند البالغين بعد البلوغ.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS التشخيص التفريقي

ينجم فقر الدم عن نقص إنتاج الكريات الحمر أو زيادة تخربها أو عن الضياع الدموي. يكون نقص إنتاج الكريات الحمر ناجماً عن عوز الطلائع المكونة للحمر أو عن فشل نقي العظم، أما زيادة تخرب الكريات الحمر فينجم عن المرض الانحلالي الذي قد يكون ناجماً عن عيوب داخل الكرية الحمراء أو عيوب خارجها. يبين (الجدول 10-1) أشيع أسباب فقر الدم.

يستخدم تعداد الشبكيات المصحح (ARC) لتحديد وجود تشكيل كريات حمراء Erythropoiesis كافٍ استجابة لفقر الدم. ويحسب الـ ARC كمايلي:

ARC = (الهيماتوكريت المقاس/ الهيماتوكريت المتوقع) × تعداد الشبكيات

إذا كان الـ ARC دون الـ 2 فإنه يدل على تشكيل غير فعال للكريات الحمر، أما الـ ARC فوق الـ 2 فيدل على وجود تشكيل فعال للكريات الحمر مما يشير لوجود انحلال دموي أو ضياع دموي مزمن.

الجدول 10-1: التشخيص التفريقي لفاقات الدم الشائعة حسب حجم الكرية الوسطي

فقر الدم	التشخيص التفريقي
☐ فاقات الدم صغيرة الكريات:	- عوز الحديد. - التسمم الشديد بالرصاص. - متلازمات التالاسيميا. - فقر الدم بالأرومات الحديدية Sidroblastic anemia. - المرض المزمن.
☐ فاقات الدم كبيرة الكريات: • ضخم الأرومات Megaloblastic:	- عوز فيتامين B_{12}. - عوز الفولات. - بيلة حمض الأوروتيك.
• غير ضخم الأرومات Non megaloblastic:	- فقر الدم اللامنسج. - فقر دم بلاك فان دياموند. - ارتشاح نقى العظم. - فقر دم فانكوني. - قصور الدرقية. - المرض الكبدي.
☐ فاقات الدم سوية الكريات: • فاقات الدم الانحلالية الوراثية:	- الخضابات الشاذة. داء الخلية المنجلية. التالاسيميا. - اضطرابات أنزيمات الكرية الحمراء. عوز G6PD. عوز البيروفات كيناز. - اضطرابات غشاء الكرية الحمراء. كثرة الكريات الحمر الإهليجية Elliptocytosis. تكور الكريات الحمر الوراثي.
• فاقات الدم الانحلالية المكتسبة:	- فاقات الدم المتواسطة بالأضداد. - فاقات الدم الانحلالية المناعية الذاتية. فاقات الدم الانحلالية بالمناعة الإسوية Isoimmune. - فاقات الدم الانحلالية باعتلال الأوعية الدقيقة. المتلازمة اليوريميائية الانحلالية. التخثر المنتشر داخل الأوعية. - البيلة الخضابية الليلية الاشتدادية.
• الالتهاب المزمن*. • الضياع الدموي الحاد. • تشظي الطحال. • نقص أرومات الكريات الحمر العابر في الطفولة. • المرض الكلوي المزمن.	

* بالنسبة لفاقات الدم في الأمراض الالتهابية المزمنة تكون في 75٪ من الحالات سوية الكريات وفي 25٪ صغيرة الكريات.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

قد تظهر قصة ما حول الولادة عند الرضيع الصغير وجود نقل دم جنيني – والدي أو نقل دم من أحد التوأمين للآخر. أما عند الطفل الأكبر فقد تشير قصة التغذية لوجود عوامل خطورة لفقر الدم بعوز الحديد أو عوز فيتامين B_{12} أو عوز الفولات. يمكن لكل من فقر الدم بعوز الحديد والتسمم بالرصاص أن يتظاهرا بشهوة الغرائب Pica. تشمل علامات النزف الخفي أو الصريح كلاً من التغوط الزفتي Melena أو التغوط المدمى Hematochezia أو البيلة الدموية أو الإقياء الدموي أو الطموث غير الطبيعية أو الرعاف. يقترح عرق المريض أو إثنيته Ethnicity والقصة العائلية للضخامة الطحالية أو استئصال المرارة وجود فقر دم انحلالي وراثي. يجب في حالة ضعف كسب الوزن التفكير بفقر الدم في سياق المرض المزمن. يمكن للأدوية أن تسبب تثبيطاً في نقي العظم أو انحلالاً دموياً. يجب أن تركز الأسئلة الأخرى على قصة الحمى وفقد الوزن والتعب والطفح والتكدم واليرقان والسعال.

■ الفحص السريري:

يتم فحص المريض لتقييم شدة فقر الدم. تشمل الموجودات الهامة الشحوب (الجلد، الملتحمة، المخاطية) وزوال تصبغ التغضنات الراحية Palmar crease. كذلك من المفيد مقارنة جلد المريض مع جلد والديه. يشاهد تسرع القلب والتبدلات الانتصابية في سرعة القلب والضغط الدموي في حالة فقد الدم الحاد. قد تعطي الموجودات الأخرى دليلاً على قصور القلب الاحتقاني (الضخامة الكبدية الطحالية والوذمة في الطرفين السفليين وتسرع القلب) أو قلة الكريات الشامل Pancytopenia (النمشات، الفرفريات) أو ضياع الدم (إيجابية اختبار الدم الخفي في البراز أو في رشافة المعدة Gastroccult، البيلة الدموية العيانية) أو فقر الدم الانحلالي (اللون اليرقاني في الصلبة، اليرقان، وجود اليوروبيلينوجين في البول) أو الاضطرابات الارتشاحية (اعتلال العقد اللمفية، الضخامة الكبدية الطحالية).

يبين (الجدول 10–2) الموجودات السريرية التي تقترح سبباً نوعياً لفقر الدم.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن هدف الاختبارات هو تحديد إن كان فقر الدم ناجماً عن نقص الإنتاج أو زيادة التخرب أو ناجماً عن الضياع الدموي. تشمل الفحوصات المخبرية الأولية الضرورية لتقييم فقر الدم تعداد الدم الكامل مع الصيغة اليدوية ومناسب Indexes الكريات الحمر وتعداد الشبكيات ولطاخة الدم المحيطي.

إن حجم الكرية الحمراء الوسطي (MCV) وتعداد الشبكيات المصحح يصنفان الاضطراب إلى فقر دم صغير الكريات أو سوي الكريات أو كبير الكريات مع كفاية أو عدم كفاية إنتاج الكريات الحمر.

الجدول 10-2: الموجودات السريرية أثناء تقييم فقر الدم.

الجهاز	الموجودات	الأهمية
الجلد:	فرط التصبغ. بقع القهوة بالحليب. البهق. المهق العينى الجلدى الجزئى. اليرقان. الفرفريات، النمشات.	فقر دم فانكوني، خلل التقرن الخلقى Dyskeratosis congenita. فقر دم فانكوني. عوز الفيتامين B_{12}. متلازمة شدياك هيكاشي. الانحلال الدموى. ارتشاح نقى العظم، انحلال الدم المناعى الذاتى مع نقص الصفيحات المناعى الذاتى، المتلازمة اليوريميائية الانحلالية.
	الطفح الحمامى. طفح الفراشة.	فيروس البارفو، فيروس إبشتاين بار. الذئبة الحمامية الجهازية.
الرأس:	تبارز الجبهة. صغر الرأس.	التالاسيميا الكبرى، عوز الحديد الشديد، الورم الدموى تحت الجافية المزمن. فقر دم فانكوني.
العينان:	صغر العين. اعتلال الشبكية. ضمور العصب البصرى. انسداد الغدة الدمعية. حلقة كايزر فليشر. الصلبة الزرقاء.	فقر دم فانكوني. فقر الدم المنجلى. تصخر العظام Osteopetrosis. خلل التقران الخلقى. داء ويلسون. عوز الحديد.
الأذنان:	الصمم.	تصخر العظم.
الفم:	التهاب اللسان. التهاب الشفة الزاوى. فلح الشفة. التصبغ. توسع الشعريات. الطلاوة Leukoplakia.	عوز B_{12}، عوز الحديد. عوز الحديد. متلازمة دياموند – بلاك فان. متلازمة بوتز – جيغرز (ضياع الدم المعوى). متلازمة أوسلر – ويبر – ريندو (ضياع الدم). خلل التقران الخلقى.
الصدر:	الصدر الدرعى Shield أو تباعد المسافة بين الحلمتين. النفخة.	متلازمة دياموند – بلاك فان. التهاب الشغاف، انحلال الدم بالدسام الصنعى.
البطن:	الضخامة الكبدية.	الانحلال الدموى، الورم المرتشح، المرض المزمن، الورم الوعائى، التهاب المرارة.
	الضخامة الطحالية.	الانحلال الدموى، داء الخلية المنجلية، التالاسيميا (الباكرة)، الملاريا، اللمفوما، فيروس إبشتاين بار – فرط التوتر البابى.
	ضخامة الكلية. غياب الكلية.	فقر دم فانكوني. فقر دم فانكوني.
الأطراف:	غياب الإبهام. الإبهام ثلاثى الشعب. الأظافر الملعقية. خط بو Beau (الأظافر). حثل الأظافر.	فقر دم فانكوني. متلازمة دياموند – بلاك فان. عوز الحديد. التسمم بالمعادن الثقيلة، المرض الشديد. خلل التقران الخلقى.
المستقيم:	البواسير. إيجابية الدم في البراز.	فرط التوتر البابى. النزف المعوى.
الأعصاب:	الهياج، اللامبالاة. اعتلال الأعصاب المحيطى. الخرف. الرنح، علامات العمود الخلفى. السكتة.	عوز الحديد. عوز الفيتامينات B_1، B_{12}، E، التسمم بالرصاص. عوز الفيتامين B_{12}، عوز الفيتامين E. عوز الفيتامين B_{12}. داء الخلية المنجلية، البيلة الخضابية الليلية الاشتدادية.

تستخدم اللطاخة الدموية المحيطية لتقييم شكل الكريات الحمر والبيض وحجم وتعداد الصفيحات. إذا اشتبه بوجود انحلال دموي فيجرى تحليل للكهارل واللاكتات دي هيدروجيناز والبيليروبين وتفاعل كومبس (المباشر وغير المباشر) والهابتوغلوبولين المصلي. قد يكشف اليوروبيلينوجين بفحص البول. يجب التفكير بمقايسة أنزيم الغلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD) عند المرضى الأفارقة الأمريكيين والمرضى من أصول متوسطية الذين يتظاهرون بفقر الدم الانحلالي. يجرى رحلان الخضاب لتشخيص اعتلالات الخضاب المشتبهة. إذا كان فقر الدم بعوز الحديد مشتبهاً بشدة فيجرى عيار لمستوى الحديد المصلي مع السعة الإجمالية الرابطة للحديد ومستوى فيرتين المصل. يستطب معايرة مستوى الرصاص في حالة الاشتباه بالتسمم بالرصاص. يمكن إجراء معايرة لمستويات البروتوبورفيرين الحر في الكرية الحمراء (FEP) بسرعة باستخدام كمية قليلة من الدم. إن ارتفاع مستويات الـ FEP يقترح مشكلة على مستوى تضمين Incorporation الهيم وهذا ما يشاهد في عوز الحديد والتسمم بالرصاص. يشاهد ارتفاع سرعة التثفل بصورة عامة في فقر الدم المرافق للمرض المزمن. إن إيجابية اختبارات الهيم في البراز أو في محتويات المعدة يشير إلى النزف المعدي المعوي. إذا وجد فقر دم كبير الكريات فيجب معايرة مستوى الفيتامين B_{12} ومستوى الفولات في الكريات الحمر.

المعالجة TREATMENT

تختلف المعالجة حسب السبب المؤدي لفقر الدم. سيتم تباعاً مناقشة أشيع فاقات الدم المشاهدة.

نقاط رئيسة 1.10

1. **فقر الدم ليس مرضاً بل هو عرض لاضطراب آخر.**
2. **ينجم فقر الدم عن نقص إنتاج الكريات الحمر أو زيادة تخرب الكريات الحمر أو الضياع الدموي.**
3. **إن حجم الكرية الحمراء الوسطي وتعداد الشبكيات المصحح يصنفان فقر الدم إلى فقر دم صغير الكريات أو سوي الكريات أو كبير الكريات، مع كفاية أو عدم كفاية إنتاج الكريات الحمر.**

فاقات الدم صغيرة الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمر

MICROCYTIC ANEMIAS WITH DECREASED RED BLOOD CELL PRODUCTION

تشير الكريات الحمر صغيرة الحجم ناقصة الصباغ إلى ضعف اصطناع الهيم أو الغلوبين في الخضاب. قد يكون اصطناع الهيم المعيب ناجماً عن عوز الحديد أو التسمم بالرصاص أو المرض

الالتهابي المزمن أو عوز البيريدوكسين أو عوز النحاس، أما اصطناع الغلوبين المعيب فهو مميز لمتلازمات التالاسيميا. إن فقر الدم بعوز الحديد ومتلازمات التالاسيميا وفقر الدم المرافق للأمراض المزمنة هي أشيع الأسباب لفاقات الدم صغيرة الكريات ناقصة الصباغ. إن التسمم بالرصاص الذي يمكن أن يسبب فقر دم خفيف ناقص الصباغ صغير الكريات قد تمت مناقشته بالتفصيل في الفصل الثاني.

فقر الدم بعوز الحديد IRON DEFICIENCY ANEMIA

يعتبر عوز الحديد أشيع سبب لفقر الدم خلال الطفولة، وهو يشاهد عادة بين عمر 6 و 24 شهراً. يتطور عوز الحديد الغذائي عندما يشكل النمو السريع وتمدد الحجم الدموي عبئاً شديداً على مخازن الحديد. تشمل عوامل الخطورة الغذائية كلاً من الاقتصار على الحليب الوالدي لفترة طويلة (أكثر من 6 شهور) دون إضافة الحديد، والإرضاع الصناعي بمستحضرات الحليب الفقيرة بالحديد، والبدء الباكر بالأغذية الصلبة الفقيرة بالحديد والمدخول العالي من الحليب الكامل وعدم التزويد بالحديد. إن الحديد الموجود في حليب الأم أفضل من الحديد الموجود في حليب البقر من ناحية التوافر الحيوي Bioavailable. يعزز حمض الأسكوربيك امتصاص الحديد غير الهيم في حين ينقص الشاي امتصاصه.

يمكن أن يحدث فقر الدم بعوز الحديد باكراً منذ عمر 3 شهور عند الرضيع الخديج الذي ليس لديه مخازن حديد كافية عند الولادة، وقد يحدث عند الرضيع أو الدارج الذي يتغذى بقوت يقتصر على الحليب أو مستحضرات الحليب الفقيرة بالحديد. يمكن أن يحدث عوز الحديد التغذوي أثناء المراهقة عندما تترافق هبة النمو السريع مع القوت الحاوي على كميات من الحديد أقل من المثالي. ويشكل هذا الأمر مشكلة خاصة عند الإناث المراهقات بسبب ضياع الدم أثناء الطمث.

إن عوز الحديد الناجم عن ضياع الدم يمكن أيضاً أن يحدث عند الأطفال الصغار. قد يحدث ضياع الدم قبل الولادة بسبب نقل الدم الجنيني الوالدي أو بسبب نقل الدم الجنيني الجنيني (من أحد التوأمين للآخر). قد ينجم النزف حول الولادة عن الاختلاطات التوليدية مثل ارتكاز المشيمة المعيب أو انفكاك المشيمة الباكر. قد ينجم الضياع الدموي بعد الولادة عن سبب واضح مثل الجراحة أو الرض أو قد يكون خفياً كما يحدث في الهيموسيدروز الرئوي مجهول السبب أو الطفيليات أو الداء المعوي الالتهابي.

■ **التظاهرات السريرية:**

يكون عوز الحديد الخفيف لا عرضياً عادة. أما في عوز الحديد المعتدل (الخضاب 6-8 غ/دل) فيتطور عند الرضيع القمه والهيوجية والخمول Apathy و سهولة التعب. بالفحص السريري قد يكون

لدى الرضيع المصاب بفقر الدم شحوب في الجلد والأغشية المخاطية مع التهاب اللسان والتهاب الشفة الزاوي وتقعر الأظافر Koilonychia (أظافر الملعقة). قد يكون لدى الطفل أيضاً تسرع بالقلب مع نفخة انقباضية قذفية على الحافة العلوية اليسرى للقص. يبدي الرضيع المصاب بفقر الدم الشديد (الخضاب أقل من 3 غ/دل) علامات قصور القلب الاحتقاني التي تشمل تسرع القلب مع صوت ثالث S_3 والضخامة القلبية والضخامة الكبدية وتوسع أوردة العنق والخراخر الرئوية.

يظهر (الجدول 10-3) الموجودات المخبرية النموذجية لفاقات الدم صغيرة الكريات. لا يستطب سريرياً إجراء فحص لبزل النقي لإثبات التشخيص لكنه يظهر عندما يجرى فرط تنسج أرومات الكريات الحمر الصغيرة Micronormoblastic hyperplasia في سلسلة الكريات الحمر Erythroid line.

■ **المعالجة:**

يعالج فقر الدم بعوز الحديد الخفيف إلى المعتدل دون وجود علامات قصور القلب الاحتقاني بإعطاء الحديد العنصري 3-6 ملغ/ كغ/ اليوم. سوف يزداد تعداد الشبكيات خلال 2-3 أيام، وسوف يزداد الخضاب بسرعة حوالي 0.3 غ/ دل يومياً بعد 4-5 أيام. تستمر المعالجة لمدة 8 أسابيع بعد عودة الخضاب إلى الطبيعي وذلك لملئ المخازن النسجية. إذا لم يرتفع الخضاب بشكل فعلي بعد شهر واحد من المعالجة مع التأكد من وجود المطاوعة فيجب التفكير بالأسباب الأخرى لفقر الدم صغير الكريات ناقص الصباغ، ورغم أن الرضع يمكن أن يتحملوا درجات هامة من فقر الدم خاصة إذا كان انخفاض الخضاب تدريجياً فإن الرضع المصابين بفقر الدم الشديد يجب أن ينقل لهم الدم بشكل بطيء جداً وكمية قليلة (3-5 مل/ كغ) ويفضل الكريات الحمر المكدسة لتجنب حدوث فقدان المعاوضة القلبية.

الجدول 10-3: الموجودات المخبرية في فاقات الدم صغيرة الكريات الشائعة.

	Iron Deficiency	Thalassemia Trait	Thalassemia Major	Plumbism	Chronic Disease
RDW	↑	NL	↑	↑	NL
MCV	↓	↓	↓	↓	NL ↓
RBC no.	↓	NL	↓	↓	↓
FEP	↑	NL	NL	↑↑	↑
Hib A_2	↓	β-↑	β-↑	NL	NL
α-NL	α-NL				
Iron	↓	NL	↑	NL	↓
TIBC	NL ↑	NL	NL ↑	NL	NL ↓
% saturation	↓	NL	↑	NL	↓
Ferritin	↓	NL	↑	NL	NL

FEP, free erythrocyte protoporphyrin; hgb, hemoglobin; TIBC, total iron-binding capacity; ↑, increased; ↓, decreased; NL, normal; MCV, mean corpuscular volume; RDW, red blood cell distribution width.

نقاط رئيسة 2.10

1. فقر الدم بعوز الحديد ومتلازمات التالاسيميا وفقر الدم في الأمراض المزمنة هي الأسباب الشائعة لفاقات الدم صغيرة الكريات ناقصة الصباغ.
2. يعتبر عوز الحديد بشكل كبير أشيع سبب لفقر الدم خلال الطفولة وغالباً ما يشاهد بين عمر 6 و 24 شهراً.
3. يعالج فقر الدم بعوز الحديد الخفيف إلى المعتدل دون وجود دليل على قصور القلب الاحتقاني بإعطاء الحديد العنصري 3-6 ملغ/ كغ/ اليوم. وإذا لم يرتفع الخضاب بشكل فعلي بعد شهر واحد من المعالجة فيجب التفكير بالأسباب الأخرى لفقر الدم ناقص الصباغ صغير الكريات.

التالاسيميا ألفا وبيتا α- AND β -THALASSEMIA

الإمراض والتظاهرات السريرية:

التالاسيميا مجموعة من فاقات الدم الانحلالية الوارثية تتميز بنقص أو غياب تصنيع واحد أو أكثر من وحدات الغلوبين الفرعية في جزيء الخضاب. تنجم التالاسيميا ألفا عن حذف واحد أو أكثر من مورثات الغلوبين – α الأربعة مما يؤدي إلى نقص تصنيع سلاسل الغلوبين α. تنجم التالاسيميا بيتا عن أخطاء في نسخ وترجمة الـ RNA الرسول (m RNA) الخاص بالغلوبين – β مما يؤدي إلى نقص تصنيع سلاسل الغلوبين β. يظهر (الجدول 10-4) مقارنة بين متلازمات التالاسيميا.

إن عدد مورثات الغلوبين – α المحذوفة هو الذي يحدد النتائج الدموية للتالاسيميا ألفا. يمكن لهذه الحذوفات أن تكون مقرونة Cis* أو مفروقة Trans. تحدث الحذوفات المقرونة Cis عند حذف مورثتين للغلوبين –α من صبغي واحد، في حين تشير الحذوفات المفروقة Trans إلى حذف مورثة وحيدة للغلوبين –α على كل صبغي من الصبغيين. إن الأعراق والأثنيات المختلفة لها معدلات متنوعة من الحذوفات المقرونة Cis والمفروقة Trans في مورثات الغلوبين –α بين سكانها.

تحدث التالاسيميا ألفا متماثلة الزيجوت أو داء الخضاب بارت Bart عندما تحذف كل مورثات الغلوبين – α الأربعة. يؤدي فشل إنتاج أي من سلاسل الغلوبين α إلى تشكيل 4 سلاسل من الغلوبين γ غاما (الخضاب بارت)، إن للخضاب بارت ألفة عالية للأكجسين وهو لا يحرره للنسج، وتكون النتيجة فقر دم شديد مع نقص أكسجة Anoxia نسيجية وقصور قلبي مع ضخامة كبدية طحالية ووذمة معممة والموت داخل الرحم بسبب الخزب الجنيني Hydrops fetalis. إن الحذف المقرون Cis أشيع انتشاراً في جنوب شرق آسيا.

---

* المقرون Cis: هو وجود مورثتين أو أكثر على صبغي واحد من الصبغيين المتماثلين.
المفروق Trans: هو توضع مورثتين على الصبغيين المتماثلين كل مورثة على صبغي.

ينجم الخضاب H عن حذف ثلاث مورثات من مورثات الغلوبين α الأربعة. تنتج سلاسل الغلوبين γ (غاما) في الرحم فقط. يكون الخضاب الجنيني (الذي يتكون من سلسلتين من الغلوبين α، وسلسلتين من الغلوبين γ) مسيطراً عادةً عند الولادة عند الرضع الطبيعيين. أما عند الرضع المصابين بداء الخضاب H فإن حذف المورثات الثلاثة يؤدي إلى تشكيل خضاب بارت الذي يشكل 10-40٪ من إجمالي الخضاب. ومع توقف اصطناع الغلوبين γ (غاما) وبداية اصطناع الغلوبين β عند الولادة فإن خضاب بارت ينقص ويسيطر الخضاب H (الذي يتكون من 4 سلاسل من الغلوبين β) بعد الأشهر القليلة من العمر. يشكل الخضاب H فعلياً 30-40٪ من إجمالي الخضاب، ويشكل الخضاب A الطبيعي حوالي 60-70٪ من إجمالي الخضاب. يكون هذا التشخيص أشيع عند الأطفال من أصول جنوب شرق أسيوية.

تنجم سمة التالاسيميا ألفا وتعرف أيضاً بالتالاسيميا ألفا الصغرى Minor عن حذف اثنتين من مورثات الغلوبين α. يتظاهر هذا الخلل بفقر دم خفيف مع نقص الصباغ وصغر الكريات الحمر. توجد سمة التالاسيميا ألفا عند 3٪ من الأمريكيين السود وغالباً ما تلتبس مع عوز الحديد الخفيف. يكون رحلان الخضاب الكهربي طبيعياً عند هؤلاء الأطفال، ويتم التشخيص بعد نفي الأسباب الأخرى ويؤكد بوجود صغر الكريات الحمر Microcytosis عند أحد الوالدين.

إن الأطفال الذين لديهم حذف في مورثة واحدة من مورثات الغلوبين α يعتبرون حاملين صامتين للتالاسيميا ألفا. لأن تركيز الخضاب لديهم يكون طبيعياً كذلك الحال مع مشعر الكريات الحمر. يمكن قياس الحالة بواسطة القياس الكمي لاصطناع سلسلة الغلوبين بواسطة التحليل المورثي. إن الشخص الحامل يمكن أن يكون أولاده مصابين بداء الخضاب H أو يكون لديهم سمة التالاسيميا.

يمكن تقسيم التالاسيميا بيتا إلى الشكل متماثل الزيجوت (التالاسيميا بيتا الكبرى) والشكل متخالف الزيجوت (التالاسيميا بيتا الصغرى). تنجم التالاسيميا بيتا الكبرى إما عن الغياب الكامل لاصطناع الغلوبين بيتا (النمط المورثي B0/B0) بسبب الخلل في نسخ الـ mRNA أو تنجم عن النقص الجزئي في اصطناع الغلوبين بيتا (النمط المورثي B^+/B^+) بسبب أخطاء الترجمة. يكون لدى الطفل المصاب بالتالاسيميا بيتا الصغرى (الشكل متخالف الزيجوت) مورثة واحدة طبيعية وأخرى غير طبيعية من مورثات الغلوبين بيتا.

يكون لدى الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا الكبرى Major فقر دم انحلالي شديد مع ضخامة طحالية خلال السنة الأولى من العمر. وإذا لم تعالج الحالة فإن فرط تنسج نقي العظم وتكون الدم Hematopoiesis خارج النقي يؤديان لحدوث المظاهر المميزة مثل الجمجمة البرجية وتبارز الجبهة وضخامة الفك العلوي مع تبارز عظام الوجنة وتراكب العضة Overbite. يكون فشل النمو بارزاً.

تحدث الوفاة خلال السنوات القليلة الأولى من العمر بسبب قصور القلب الاحتقاني المترقي إذا لم يتم دعم المريض بنقل الدم. يوجد نقص في الشبكيات رغم فقر الدم الشديد مما يعكس تكون الدم غير الفعال. تظهر لطاخة الدم المحيطي نقص صباغ واضح مع صغر الكريات واختلاف أحجامها Anisocytosis ووجود الكريات البكيلة Poikilocytosis (أي عدم انتظام أشكال الكريات الحمر).

الجدول 10-4: مقارنة متلازمات التالاسيميا.

Genetic Abnormality	Percentage Hemoglobin (Hb)			
	Hb A	Hb A_2	Hb F	Other
Normal $\alpha\beta$	90–98	2–3	2–3	—
β-Thalassemias				
Thalassemia major				
β-thal^0 β-thal^0	0	2–5	95	—
β-thal$^+$ β-thal$^+$	Very low	2–5	20–80	—
Thalassemia intermedia (varied genetic globin abnormalities)	Overlaps with thalassemia major			
Thalassemia minor				
β β-thal^0 or β β-thal$^+$	90–95	5–7	2–10	
α-Thalassemias				
Homozygous α-Thalassemia — —/— —	—	—	—	Hb H (β4) Hb Bart (γ4)
Hemoglobin H disease — —/— α	60–70	2–5	2–5	Hb H 30–40
α-Thalassemia minor — α/— α or $\alpha\alpha$/— —	90–98	2–3	2–3	
Silent carrier — α/$\alpha\alpha$	90–98	2–3	2–3	

يلاحظ على رحلان الخضاب الكهربي نقص واضح في الخضاب A (B^+/B^+ أو $B^+/B0$) أو غياباً كاملاً له (B0/B0). أما برحلان الخضاب الكمي فيشكل الخضاب F نسبة 95٪ في النمط المورثي B0/B0 و 20–80٪ في النمط المورثي B^+/B^+. إذا كان التشخيص مشكوكاً به أو كان رحلان الخضاب الكهربي عند الطفل ملتبساً Equivocal فيجرى للوالدين تعداد دم كامل مع لطاخة دموية ورحلان خضاب حيث قد تظهر هذه التحاليل التشخيص.

يكون لدى الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا الصغرى فقر دم انحلالي خفيف فقط. وتظهر اللطاخة الدموية نقص الصباغ مع صغر الكريات واختلاف أشكالها Anisocytosis وتكون هذه الموجودات شديدة بدرجة غير متناسبة مع درجة فقر الدم. يظهر رحلان الخضاب ارتفاع مستوى الخضاب A_2 وأحياناً ارتفاعاً خفيفاً في الخضاب F.

■ **الوبائيات:**

تكون التالاسيميا ألفا أشيع في إفريقيا وجنوب شرق آسيا وحوض البحر المتوسط والشرق الأوسط. وتشاهد الأشكال الشديدة من التالاسيميا ألفا (حذف ثلاث أو أربع مورثات) في جنوب شرق آسيا بسبب الانتشار العالي للحذوفات من النوع المقرون Cis، أما التالاسيميا بيتا فتوجد غالباً عند السكان المنحدرين من حوض البحر المتوسط أو الشرق الأوسط أو الهند.

■ **المعالجة:**

تتكون معالجة الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا الكبرى من نقل الكريات الحمر المكدسة المتكرر للتخفيف من فقر الدم ومنع حدوث قصور القلب الاحتقاني. يحتاج هؤلاء الأطفال إلى 10-20 مل/ كغ من الكريات الحمر منزوعة الكريات البيض Leukodepleted كل 3-5 أسابيع للمحافظة على الخضاب فوق 10 غ/ دل. إن هذا النظام العلاجي يلغي زيادة الحث على تكوين الكريات الحمر مما يسمح بالنمو الخطي الطبيعي مع التطور الطبيعي للعظام. كذلك يؤدي تثبيط تكون الكريات الحمر Erythropoiesis أيضاً إلى الحد من المنبهات التي تزيد امتصاص الحديد وهذا يساعد على الإقلال من فرط الحمل من الحديد. يؤخذ استئصال الطحال بعين الاعتبار عندما تتجاوز احتياجات نقل الدم 250 مل/ كغ/ السنة. يتطور فرط الحمل من الحديد عند الأطفال المصابين بالتالاسيميا بيتا سواء نقل لهم الدم أم لا وذلك بسبب زيادة امتصاص الحديد القوتي. وعندما يتجاوز امتصاص الحديد قدرة نقي العظم على تخزينه فإن الحديد يتراكم في الكبد والقلب والبنكرياس والغدد التناسلية والجلد معطياً أعراض داء ترسب الأصبغة الدموية (الهيموكروماتوز Hemochromatosis). وبالنتيجة يتطور اعتلال العضلة القلبية وقصور القلب الاحتقاني عند العديد من مرضى التالاسيميا في المراحل الأخيرة من المراهقة.

وللإقلال من المراضة المترافقة مع فرط الحمل من الحديد تتم معالجة المرضى بواسطة العوامل الخالبة Chelating agent مثل الديسفيروكسامين Desferrioxamine. إن وجود الحالة الثابتة من زيادة تكون الحمر تجعل من الضروري إعطاء حمض الفوليك للمرضى غير الموضوعين على المعالجة المزمنة بنقل الدم وذلك للوقاية من عوز الفولات ومنع حدوث فقر الدم كبير الأرومات Megaloblastic anemia.

إن زرع نقي العظم شاف للمرض لكنه لا يجرى بسبب ترافقه مع المراضة والوفيات إلا في مراكز قليلة باستخدام النقي المأخوذ من الأخوة المتوافقين بالـ HLA.

إن مبادئ معالجة داء الخضاب H هي نفس مبادئ معالجة التالاسيميا بيتا الكبرى، وإن الحاجة لنقل الدم والمعالجة الخالبة يعتمدان على شدة فقر الدم.

لا ضرورة لأي معالجة في حالة التالاسيميا ألفا وبيتا الصغرى. ويوصى بإجراء الاستشارة الوراثية. إن اللطاخة الدموية متشابهة في فقر الدم بعوز الحديد في التالاسيميا ألفا وبيتا الصغرى لذلك فإن الطفل الذي لديه فقر دم مفترض بعوز الحديد ولم يستجب للمعالجة الفموية بالحديد (بعد التأكد من وجود المطاوعة) يجب أن يجرى له رحلان خضاب لنفي وجود التالاسيميا بيتا الصغرى. يكون رحلان الخضاب طبيعياً عند الطفل المصاب بسمة التالاسيميا ألفا (قد يوجد ارتفاع في الخضاب بارت في فترة الوليد)، في حين يظهر رحلان الخضاب عند الطفل المصاب بالتالاسيميا بيتا الصغرى ارتفاعاً في الخضاب A_2 والخضاب F.

نقاط رئيسة 3.10

1. تعتمد شدة أعراض التالاسيميا ألفا وبيتا على مستوى اصطناع سلسلة الغلوبين α أو β.
2. يعالج داء الخضاب H والتالاسيميا بيتا الكبرى بنقل الكريات الحمر المتكرر مع المعالجة الخالبة للحديد و/ أو إعطاء الفولات ويعتمد ذلك شدة المرض. لا تحتاج التالاسيميا ألفا وبيتا الصغرى عادة للمعالجة لكن قد يلتبسان مع فقر الدم بعوز الحديد.

فقر الدم في المرض المزمن ANEMIA OF CHRONIC DISEASE

يمكن أن ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن الأمراض الالتهابية المزمنة مثل المرض المعوي الالتهابي والتهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي والأخماج المزمنة مثل التدرن والخباثة. يكون فقر الدم في المرض المزمن بشكل نموذجي سوي الكريات لكنه قد يكون صغير الكريات في 25٪ من الحالات. ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن عدم القدرة على تحريك الحديد من أماكن خزنه في البالعات Macrophages. إن الحالة الالتهابية المزمنة تثير السيتوكينات التي تؤدي إلى حصار شبكي بطاني ضمن النقي. كذلك يحدث نقص خفيف في فترة حياة الكريات الحمر مع تحدد نسبي في استجابة الإريتروبيوتين وهذا يساهم أيضاً في فقر الدم.

■ التظاهرات السريرية:

يكون فقر الدم خفيف الدرجة (الخضاب 8-10 غ/ دل). إن الموجودات المخبرية النموذجية لفقر الدم في المرض المزمن مبينة في (الجدول 10-3). وكما هو الحال في فقر الدم بعوز الحديد فإن

مستوى حديد المصل ينقص لكن على العكس من فقر الدم بعوز الحديد فإن السعة الإجمالية الرابطة للحديد تنقص، ويكون مستوى فيرتين المصل طبيعياً أو مزداداً. يظهر فحص نقي العظم فرط تنسج أرومات الكريات الحمر الصغيرة Micronormoblastic hyperplasia مع زيادة في مخازن الحديد لكن مع نقص عدد الأرومات الحمر الحاوية على الحديد.

■ **المعالجة:**

يشفى فقر الدم عند معالجة الحالة المستبطنة بشكل كاف. وإن المعالجة بالحديد غير ضرورية إلا إذا وجد عوز حديد حقيقي.

نقاط رئيسة 4.10
1. يمكن أن ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن الأمراض الالتهابية المزمنة والأخماج المزمنة والخباثة.
2. يكون فقر الدم في المرض المزمن بشكل نموذجي سوي الكريات، لكنه يكون في 25٪ من الحالات صغير الكريات.
3. ينجم فقر الدم في المرض المزمن عن عدم القدرة على تحريك الحديد من أماكن خزنه في البالعات.

فاقات الدم سوية الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمر

NORMOCYTIC ANEMIAS WITH DECREASED RED CELL PRODUCTION

تنجم فاقات الدم سوية الكريات عن عدم قدرة النقي على إنتاج أعداد كافية من الكريات الحمر بسبب المرض الجهازي. قد تضعف وظيفة نقي العظم بسبب التليف والارتشاح الخبيث أو قصور النقي العابر أو الفشل في تصنيع الإريتروبيوتين (المرض الكلوي المزمن). تشمل حالات قصور النقي العابر كلاً من نقص أرومات الكريات الحمر العابر في الطفولة. ونوب اللاتنسج المحرضة بفيروس البارفو B_{19} والسمية الدوائية الناجمة عن الأدوية المثبطة للنقي، يحدث فقر الدم سوي الكريات أيضاً في حالات ضياع الدم الحاد. إن إعادة توازن Re-equilibration حجم الدم الكلي قبل تكون الكريات الحمر يؤدي لحدوث فقر الدم. تؤدي الحالات الالتهابية المزمنة لحدوث فقر الدم في المرض المزمن وهذا قد يكون سوي الكريات (75٪) أو صغير الكريات (25٪) كما ذكر سابقاً.

نقص أرومات الدم الحمراء العابر في الطفولة

TRANSIENT ERYTHROBLASTOPENIA OF CHILDHOOD (TEC)

إن الـ TEC هو لا تنسج Aplasia مكتسب في الكريات الحمر فقط ناجم عن التثبيط العابر لنقي العظم. ويكون فقر الدم الناجم من النوع سوي الكريات. ورغم أنه لم يكشف سبب نوعي فإن الـ TEC

يسبق عادة بخمج فيروسي. يحدث الـ TEC بين عمر 6 شهور و 5 سنوات وتكون ذروة الحدوث بعمر السنتين. وعلى العكس من متلازمة دياموند – بلاك فان (لا تتسع صرف في الكريات الحمر كبير الكريات خلقي) فإن 85٪ من حالات الـ TEC تحدث بعد عمر السنة ولا توجد تشوهات خلقية مرافقة ولا يكون الخضاب الجنيني والمستضد i موجودين.

■ **التظاهرات السريرية:**

لا يوجد في القصة المرضية والفحص السريري ما يلفت الانتباه عدا البداية المتدرجة للشحوب على مدى عدة أسابيع. تكون اللطاخة المحيطية طبيعية عدا قلة الشبكيات. يظهر فحص نقي العظم وجود عدد قليل من طلائع الكريات الحمر Erythroid precursors مع طلائع طبيعية نقوانية وطلائع صفيحات طبيعية.

■ **المعالجة:**

يصل الخضاب عادة إلى الحضيض في وقت التشخيص. يحدث الشفاء العفوي خلال 1-2 شهراً من التشخيص. يكون نقل الكريات الحمر ضرورياً فقط إذا كان لدى المريض علامات أو أعراض قصور القلب الاحتقاني.

■ نقاط رئيسة 5.10
1. إن نقص أرومات الكريات الحمر العابر في الطفولة فقر دم سوي الكريات ناجم عن تثبيط نقي العظم، وهو لا تصنع مكتسب يصيب الكريات الحمر فقط، تبلغ ذروة حدوثه بعمر السنتين.
2. يسبق الـ TEC عادة حدوث خمج فيروسي لكن لم يكشف سبب نوعي.
3. يكون الشفاء من الـ TEC عفوياً.

فاقات الدم سوية الكريات مع زيادة إنتاج الكريات الحمر

NORMOCYTIC ANEMIAS WITH INCREASED RED CELL PRODUCTION

فقر الدم الانحلالي HEMOLYTIC ANEMIA

تنجم فاقات الدم سوية الكريات مع زيادة إنتاج الكريات الحمر بشكل شائع عن فاقات الدم الانحلالية. يتم استشعار تخرب الكريات الحمر وفقر الدم من قبل الكليتين اللتين تقومان بتحرير الإريتروبيوتين لتنبيه تكون الكريات الحمر في نقي العظام. تنجم فاقات الدم الانحلالية عن عوامل خارجية (خارج الكرية الحمراء) أو عيوب داخلية (داخل الكرية الحمراء). وبصورة عامة تكون العيوب الخارجية مكتسبة والعيوب الداخلية وراثية.

تقسم الشذوذات خارج الكرية الحمراء إلى فقر الدم الانحلالي غير المناعي والمناعي الذاتي Autoimmune والمناعي الإسوي Isoimmune. ينجم فقر الدم الانحلالي المناعي الإسوي عن أضداد أنتجها شخص ما ضد الكريات الحمر لشخص آخر من نفس النوع.

إن عدم التوافق المستضدي الخفيف أو تنافر الـ ABO هو مثال عن فقر الدم الانحلالي المناعي الإسوي (انظر الفصل 13). أما في فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي فتوجد أضداد شاذة ينتجها المريض موجهة ضد الكريات الحمراء. يمكن أن تكون فاقات الدم الانحلالية المناعية الذاتية مجهولة السبب أو تالية للخمج (الميكوبلازما الرئوية، فيروس إبشتاين بار) أو محرضة بالأدوية (البنسلين، الكينيدين، ألفا ميتيل دوبا) أو قد تنجم عن مرض مناعي ذاتي مزمن (الذئبة الحمامية الجهازية) أو الخباثة (لمفوما لاهودجكن). تختلف معالجة فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي حسب سبب الانحلال والحالة السريرية للمريض. وبصورة عامة تكون المعالجة داعمة مع الاستخدام الحذر لنقل الكريات الحمر المكدسة والستيرويدات القشرية. تتفاعل الأضداد الذاتية عملياً مع كل الكريات الحمراء مما يجعل التصالب صعباً. وفي بعض الحالات المزمنة الشديدة قد يستطب إعطاء الغلوبولين المناعي الوريدي والمعالجة الدوائية الكابتة للمناعة واستئصال الطحال.

قد تكون الأضداد التي تسبب فاقات الدم الانحلالية المناعية الذاتية والمناعية الإسوية من نوع IgG أو IgM. تميل الأضداد IgG لأن تكون أضداداً متفاعلة بالدفء warm reactive (الفعالية العظمى بدرجة حرارة 37) وهي تعتبر أضداداً ناقصة، حيث تقوم بتغطية سطح الكريات الحمر وتثبيت مكونات المتممة باكراً لكنها لا تستطيع رص Agglutinate الكريات الحمر أو تفعيل شلال المتممة عبر كامل العملية الانحلالية. يحدث الانحلال الدموي خارج الأوعية بسبب احتجاز الكريات الحمر المطهوة Opsonized بواسطة البالعات في الجهاز الشبكي البطاني. تترافق الأضداد IgG مع الأمراض المناعية الذاتية واللمفومات والأخماج الفيروسية. وتكشف هذه الأضداد بواسطة تفاعل كومبس المباشر. أما الأضداد IgM فهي أضداد متفاعلة بالبرودة Cold reactive (الفعالية العظمى بدرجات الحرارة المنخفضة) وهي تعتبر أضداداً كاملة. فهي ترص الكريات الحمر وتفعّل شلال المتممة حتى C9 مسببة انحلال الكريات الحمر. يحدث الانحلال الدموي في هذه الحالة داخل الأوعية. تترافق الأضداد IgM مع الميكوبلازما الرئوية وفيروس إبشتاين بار وارتكاسات نقل الدم.

يمكن لفاقات الدم الانحلالية غير المناعية أن تكون ناجمة عن اعتلال الأوعية الدقيقة (التخثر المنتشر داخل الأوعية وفرفرية نقص الصفيحات الخثارية والمتلازمة اليوريميائية الانحلالية وفرط التوتر الشرياني الخبيث والورم الدموي العرطل وما قبل الارتعاج Preeclampsia ورفض الطعم الكلوي) أو قد تكون ناجمة عن الأذية الناجمة عن السطوح غير البطانية (دسام القلب الصنعي، التشوه الشرياني الوريدي، متلازمة كازاباخ - ميريت Kasabach-merritt syndrome) أو فرط الطحالية أو انعدام البروتين بيتا من الدم أو الذيفانات (سم الأفعى، النحاس، الزرنيخ) أو الملاريا أو الحروق.

تشمل العيوب داخل الكرية الحمراء عيوب الغشاء الداخلي مثل تكور الكريات الحمر الوراثي والكريات الحمر الإهليلجية الوراثي Hereditary elliptocytosis وكثرة الكريات المفوّهة الوراثي[†] Hereditary stomatocytosis والبيلة الخضابية الليلية الانتيابية (PNH).

إن الـ PNH هو الاضطراب داخل الكرية الحمراء الوحيد غير الوراثي. إن اعتلالات الخضاب (اضطرابات الخلية المنجلية) والاضطرابات الأنزيمية (عوز G6PD وعوز البير وفات كيناز) هي اضطرابات داخل الكرية الحمراء أيضاً. وسيتم فيما يلي مناقشة تكور الكريات الوراثي وفقر الدم المنجلي وعوز G6PD وهم أشيع ثلاثة عيوب داخل الكرية الحمراء.

نقاط رئيسة 6.10

1. إن أشيع سبب لفاقات الدم سوية الكريات مع زيادة إنتاج الكرية الحمراء هو فاقات الدم الانحلالية.
2. تنجم فاقات الدم الانحلالية عن عوامل خارجية (خارج الكرية الحمراء) أو عيوب داخل الكرية الحمراء. وبصورة عامة تكون العيوب خارج الكرية مكتسبة والعيوب داخل الكرية وراثية.
3. تقسم الشذوذات خارج الكرية الحمراء إلى فاقات الدم الانحلالية بالمناعة الإسوية والمناعة الذاتية وغير المناعية.
4. تشمل العيوب داخل الكرية عيوب الغشاء الداخلي واعتلالات الخضاب و اعتلالات الأنزيمات.

تكور الكريات الحمر الوارثي (كثرة الكريات الحمر الكروية الوراثي)

HEREDITARY SPHEROCYTOSIS

ينجم تكور الكريات الوراثي عن عيب في غشاء الكرية الحمراء الداعم للبروتينات (السبكترين أو الأنكيرين أو بروتين الحزمة 3). يؤدي العيب إلى فقد شدف الغشاء دون ضياع مرافق في الحجم. ولذلك تتشكل الكريات الحمر المكورة الصغيرة Microspherocytes (كريات حمراء مكورة صغيرة مع نسبة الحجم إلى السطح مرتفعة). إن الكريات المكورة الصغيرة أقل قدرة على تغيير شكلها Deformable من الكريات الحمر الطبيعية، لذلك يتم احتجازها وتخريبها في الجملة الوعائية الدقيقة في الطحال. تكون الوراثة عادة جسدية سائدة لكن 25٪ من الحالات تكون ناجمة عن طفرات جديدة أو أشكال جسدية متنحية.

■ التظاهرات السريرية:

تتنوع شدة الأعراض السريرية بشكل كبير في تكور الكريات الحمر الوراثي وتتراوح من الحالة اللاعرضية المعاوضة بشكل جيد مع فقر الدم الانحلالي الخفيف الذي يكشف صدفة إلى فقر الدم الانحلالي الشديد مع فشل النمو وضخامة الطحال ونقل الدم المزمن في فترة الرضاعة الذي يتطلب

[†] تظهر الكريات الحمر في هذا الاضطراب شحوباً بشكل الفم أو الشق بدلاً من الشحوب المركزي الطبيعي.

إجراء استئصال الطحال الباكر. قد يتظاهر الوليد المصاب بهذا الاضطراب بفرط بيليروبين الدم غير المقترن الشديد الناجم عن الانحلال الدموي. قد يتظاهر المرضى أحياناً بنوب اللاتنسج Aplastic crisis بعد خمج فيروس البارفو B_{19}.

يتطور عند المراهقين الحصيات المرارية والتهاب المرارة بسبب انحلال الدم المزمن. يظهر الفحص السريري وجود الشحوب واليرقان في الصلبة مع الضخامة الطحالية الخفيفة إلى المعتدلة. أما الدراسات المخبرية فتظهر وجود فقر الدم الخفيف سوي الكريات مع كثرة الشبكيات وفرط بيليروبين الدم غير المباشر. يصبح فقر الدم أثناء نوبة اللاتنسج شديداً مع نقص تعداد الشبكيات.

يتم إثبات التشخيص بإيجابية اختبار الهشاشة الحلولية (التناضحية) Osmotic fragility.

■ **المعالجة:**

تشمل المعالجة إعطاء حمض الفوليك لتأمين الاحتياجات الناجمة عن زيادة تدرك Turnorer الكريات الحمر ونقل الكريات الحمر خلال نوبة اللاتنسج.

يؤدي استئصال الطحال إلى تلطيف فقر الدم وكثرة الشبكيات واصفرار الصلبة رغم استمرار وجود الكريات الحمر الصغيرة المكورة. يجب تأجيل استئصال الطحال حتى بعد عمر 6 سنوات بسبب ارتفاع خطر الإنتان الناجم عن العضيات ذات المحفظة عند الأطفال الصغار.

نقاط رئيسة 7-10
1. ينجم داء الكريات الحمر المكورة الوراثي عن عيب في البروتينات الرئيسة الداعمة لغشاء الكريات الحمر.
2. يؤدي العيب إلى فقد شدف (قطع) من الغشاء وتشكل كريات حمر صغيرة صلبة تكون عرضة للانحلال.
3. يتم إثبات التشخيص بإيجابية اختبار الهشاشة الحلولية.

داء الخلية المنجلية SICKLE CELL DISEASE

■ **الإمراض:**

داء الخلية المنجلية اضطراب جسدي متنح ينجم عن استبدال الفالين مكان الغلوتامين في موقع الحمض الأميني رقم 6 من السلسلة β للغلوبين. يؤدي هذا الاستبدال إلى تغير بنية جزيء الخضاب الذي يحرض تحت ظروف نقص الأكسجة تجمع الخضاب ضمن مكوثر Polymer طويل يؤدي إلى تشوه الكرية الحمراء وتغير شكلها إلى الشكل المنجلي.

يؤدي التمنجل إلى قصر فترة حياة الكرية الحمراء مما يؤدي إلى فقر الدم الانحلالي المزمن. كذلك تسبب الكريات المنجلية انسداداً في الأوعية الدقيقة، وهذا ما يؤدي إلى الإقفار النسيجي والاحتشاء. تتحرض ظاهرة التمنجل بنقص الأكسجة والحماض وزيادة أو نقص الحرارة والتجفاف. إذا كانت مورثة واحدة فقط من مورثتي الغلوبين β هي المصابة فإن الشخص يكون حاملاً لسمة المنجلي وهي حالة تخالف الزيجوت دون وجود نتائج سريرية. أما إذا كانت كلتا مورثتي الغلوبين β مصابتين فإن المريض يكون متماثل الزيجوت بالنسبة للخضاب S ويكون مصاباً بداء الخلية المنجلية. إن اضطرابات التمنجل بدرجات مختلفة من الشدة يمكن أن تنجم عن الخضاب S الموجود بالترافق مع الخضابات الشاذة الأخرى (الخضاب C، $D_{losAngeles}$، O_{arab}) أو التالاسيميا (التالاسيميا B^+ أو B0).

■ الوبائيات:

يحدث داء الخلية المنجلية عند 1 من كل 625 شخصاً من الأفارقة الأمريكيين مما يجعله أشيع اضطراب جسدي متنح عند هذه المجموعة السكانية. كما يحدث عند اليونانيين والإيطاليين والسعوديين.

■ التظاهرات السريرية والتدبير:

يكون الأطفال المصابون بسمة الخلية المنجلية لا عرضيين عادة. ونادراً ما يحدث عند هؤلاء الأطفال بيلة دموية غير مؤلمة مع عدم القدرة على تكثيف البول بشكل مناسب (بيلة ثابتة الكثافة Isosthenuria)‡. يوجد عند مرضى سمة الخلية المنجلية أحياناً خلايا منجلية على اللطاخة الدموية لكن رحلان الخضاب هو الذي يثبت التشخيص. يظهر رحلان الخضاب بشكل نموذجي وجود الخضاب A بنسبة 55-60٪ والخضاب S بنسبة 40-45٪ والخضاب A_2 بنسبة 2-3٪ ومن المهم التحري عن سمة المنجلي من أجل الاستشارة الوراثية.

أما داء الخلية المنجلية فإنه على العكس من سمة الخلية المنجلية يسبب مراضة شديدة مع الوفيات. يظهر رحلان الخضاب الكمي عدم وجود الخضاب A (0٪) مع الخضاب S بنسبة 80-95٪ والخضاب A_2 بنسبة 2-3٪ والخضاب F بنسبة تصل إلى 15٪. يتم التشخيص في معظم الحالات من خلال اختبارات المسح عند الوليد. إن الاختلاف الواسع للتظاهرات السريرية لداء الخلية المنجلية ينجم عن فقر الدم والخمج والانسداد الوعائي (الجدول 10-5).

‡ هي الحالة التي لا تستطيع فيها الكلية تشكيل بول بكثافة أعلى أو أخفض من كثافة البلاسما الخالية من البروتين، حيث تصبح كثافة البول ثابتة حول 1.010 بغض النظر عن المدخول من السوائل، وتشاهد هذه الحالة عادة في القصور الكلوي المزمن.

الجدول 10-5: التظاهرات السريرية لفقر الدم المنجلي *.

التظاهرة	ملاحظات
◻ فقر الدم:	مزمن، البداية بعمر 3-4 شهور، يحتاج للمعالجة بالفولات بسبب الانحلال المزمن.
◻ نوب اللاتنسج:	الخمج بفيروس البارفو، قد يحتاج إلى نقل الدم.
◻ نوب التشظي:	ضخامة طحالية شديدة، صدمة، تعالج بنقل الدم.
◻ نوب الانحلال:	قد تترافق مع عوز G6PD.
◻ التهاب الأصابع:	تورم اليد والقدم في فترة الرضاعة الباكرة.
◻ نوب الألم:	احتشاءات مؤلمة ناجمة عن انسداد الأوعية الدقيقة في العضلات والعظام والرئة والأمعاء.
◻ الحوادث الوعائية الدماغية:	تمنجل في الأوعية الكبيرة والصغيرة مع الخثار (السكتة)، تحتاج إلى نقل الدم المزمن.
◻ متلازمة الصدر الحاد:	خمج و/ أو احتشاء، نقص أكسجة شديد، ارتشاح، زلة، خراخر.
◻ المرض الرئوي المزمن:	تليف رئوي، مرض رئوي حاصر، القلب الرئوي.
◻ النعوظ المؤلم:	قد يسبب عنانة في النهاية، يعالج بالبسودوإفدرين أو النزح الوريدي أو نقل الدم أو الأوكسجين أو التحويلة بين الجسم الكهفي والجسم الإسفنجي.
◻ المظاهر العينية:	اعتلال الشبكية.
◻ إصابة المرارة:	حصيات البيليروبين، التهاب المرارة.
◻ المظاهر الكلوية:	البيلة الدموية، النخر الحليمي، نقص التركيز الكلوي، اعتلال الكلية.
◻ اعتلال العضلة القلبية:	قصور القلب (التليف).
◻ الأخماج:	اللاطحالية الوظيفية، زيادة خطر الخمج الغازي الناجم عن الجراثيم ذات المحفظة مثل العقديات الرئوية والمستدميات النزلية والنايسيريات السحائية، ذات عظم ونقي بالسالمونيلا أو العنقوديات المذهبة. ذات الرئة الشديدة بالميكوبلازما، الأخماج الناجمة عن نقل الدم.
◻ فشل النمو، تأخر البلوغ:	قد يستجيب لإعطاء المكملات الغذائية.

* إن التظاهرات السريرية في حالة سمة الخلية المنجلية نادرة لكن تشمل النخر الحليمي الكلوي (البيلة الدموية) والموت المفاجئ عند الجهد والنزف داخل الغرفة الأمامية للعين Hyphema، والتمنجل في الطائرات غير معدلة الضغط.

يتطور عند الطفل المصاب بداء الخلية المنجلية بعمر 4 شهور تقريباً فقر دم انحلالي مترق وذلك عندما ينقص الخضاب F مع ارتفاع النسبة المئوية للخضاب S. يكون فقر الدم في داء الخلية المنجلية مزمناً وجيد المعاوضة ونادراً ما يكون فقر الدم شديداً ومعتمداً على نقل الدم. تشمل التظاهرات الشائعة لفقر الدم الشحوب واليرقان والضخامة الطحالية في فترة الرضاعة والنفخة الانقباضية القذفية وتأخر النمو والتطور الجنسي. إن تشظي الطحال ونوب اللاتنسج ونوب فرط الانحلال الدموي Hyperhemolytic crisis كلها اختلاطات حادة مهددة للحياة يحدث فيها انخفاض حاد في تركيز الخضاب يتراكب على فقر الدم المزمن المعاوض الموجود في داء الخلية المنجلية. يحدث في التشظي الطحالي ضخامة طحالية شديدة ناجمة عن احتجاز الكريات الحمر مما قد يؤدي إلى صدمة نقص الحجم. يحدث التشظي بشكل نموذجي بين عمر 6 شهور وعمر 2 سنة. إن التثبيط الفيروسي لطلائع الكريات الحمر في نقي العظم (يحدث غالباً بسبب البارفو فيروس B_{19}) يؤدي لحدوث نوبة لا تنسج Aplastic crisis. إن تعرض المريض المصاب بداء الخلية المنجلية مع عوز مرافق في الـ G6PD للشدات المؤكسدة يؤدي إلى انحلال دموي حاد يتراكب على فقر الدم الانحلالي المزمن (نوب فرط الانحلال). تسبب الأدوية أو الأخماج عادة انحلالاً دموياً حاداً. يعالج تشظي الطحال ونوب اللاتنسج ونوب فرط الانحلال غالباً بنقل الكريات الحمر. إن وجود فقر الدم الانحلالي المزمن يؤهب لتشكل حصيات المرارة وحدوث التهاب المرارة بشكل شائع خلال المراهقة.

حالما تعبر الكريات المنجلية الطحال فإنها تسبب انسداداً في الأوعية الدقيقة مع الاحتشاء والتليف في الطحال. وتعرف هذه الحدثية بالاحتشاء الذاتي Autoinfarction مما يسبب تراجعاً تدريجياً لحجم الطحال، وبعمر 4 سنوات يصبح الطحال غير مجسوس. والأكثر أهمية أن الاحتشاء الذاتي ينقص قدرة الطحال على تصفية الجراثيم ذوات المحفظة مما يعرض الرضيع لخطر الأخماج الصاعقة الشديدة الناجمة عن العقديات الرئوية أو المستدميات النزلية. إن أي رضيع أو طفل مصاب بداء الخلية المنجلية ولديه حمى (الحرارة أعلى من 38.5 م°) يجب أن يقيم مباشرة. ورغم أن الطفل قد يكون لديه خمج فيروسي سليم فإن الإنتان الجرثومي الغازي يجب نفيه. وللإقلال من خطر الخمج المهدد للحياة يجب البدء بإعطاء البنسلين وقائياً بعمر 4 شهور تقريباً للأطفال المصابين بداء الخلية المنجلية، كذلك يجب أن يعطوا لقاح المستدميات النزلية b (Hib) ولقاح الرئويات المقترن سباعي التكافؤ (Prevnar) بعمر 2-4-6 شهور ثم جرعة أخرى بعمر 12-15 شهراً. يجب إعطاء لقاح الرئويات عديد السكاريد ذي التكافؤ 23 (PPV) بعمر السنتين ثم بعمر 4-6 سنوات. وتستمر الوقاية بالبنسلين حتى عمر 5 سنوات على الأقل.

تنجم النوب السادة للأوعية Vaso-occlusive crises عن الاحتشاءات الوعائية الدقيقة، وهي قد تحدث في أي عضو أو نسيج في الجسم، وتثار غالباً بالإنتان أو التعرض للبرد أو التجفاف أو الركودة الوريدية أو الحماض. إن التهاب الأصابع Dactylitis أو متلازمة اليد - القدم تورم مؤلم متناظر في السطح الظهري لليدين والقدمين ناجم عن النخرة اللاوعائية في عظام الأسناع Metacarpal

والأمشاط Metatarsal. يحدث التهاب الأصابع بعمر 4-6 شهور وهو أبكر تظاهرة سريرية للمرض الساد للأوعية في مرضى داء الخلية المنجلية. تتوضع النوب الألمية عند الأطفال الكبار غالباً في العظام الطويلة في الذراعين والساقين والعمود الفقري والقص. تدوم النوب الألمية من 2-7 أيام وتعالج بالأدوية المضادة للالتهاب غير الستيروييدية والمخدرات Narcotics. إن المعالجة الداعمة بالهيدروكسي يوريا تنقص عدد وشدة النوب السادة للأوعية. إن النخرة اللاوعائية في رأس الفخذ هي تظاهرة أخرى من تظاهرات الانسداد الوعائي في العظم، وتحدث بشكل نموذجي عند المراهقين.

يمكن للمرض الانسدادي في الأوعية الدقيقة أن يحدث أيضاً في الرئتين والجهاز العصبي المركزي والقضيب والقلب والأمعاء. إن متلازمة الصدر الحاد Acute chest syndrome هي نوبة انسداد وعائي في الرئتين، وتنجم غالباً عن الخمج أو الاحتشاء الرئوي. يتظاهر المرضى بنقص الأكسجة والعسرة التنفسية والارتشاحات الرئوية.

يستخدم الأوكسجين والمسكنات والمضادات الحيوية وتبديل الدم لزيادة الحالة التنفسية والإقلال من الأذية الرئوية الإضافية. وبشكل مماثل يؤدي انسداد الأوعية الدماغية الكبيرة لحدوث السكتة. يتظاهر المرضى بتبدلات الحالة العقلية والاختلاجات والشلل البؤري. إن خطر النكس عال لذلك يوضع الأطفال الذين حدث لديهم سكتة دماغية على بروتوكولات نقل الكريات الحمر المزمن للإقلال من خطر حدوث سكتات أخرى. يحدث النعوظ المؤلم (القسوح) Priapism بشكل نموذجي عند الذكور بين عمر 6-20 عاماً. يتطور لدى الطفل ضخامة مؤلمة فجائية في القضيب مستمرة لا تزول تعالج متلازمة الصدر الحاد والسكتة والنعوظ المؤلم بتبديل الدم لإنقاص نسبة الخضاب S إلى مادون 30٪ في محاولة للإقلال من الانسداد الوعائي.

وبالوصول إلى سن المراهقة تكون تأثيرات الانسداد والاحتشاء الوعائي الدقيق المزمن في العضلة القلبية قد أصبحت واضحة وتتظاهر بالضخامة القلبية الشديدة. يصبح لدى العديد من البالغين في النهاية قصور قلب احتقاني ناجم عن الأذية القلبية المترقية. تنجم النوب القلبية عن الانسداد في الأوعية الدقيقة للدوران المعوي. يتظاهر المرضى بالعلوص والإيلام المرتد وهذا ما يقلد البطن الحاد. قد يصبح الألم مألوفاً للمريض ويميزه بسهولة على أنه نوبة ألمية Crisis pain. إن الألم البطني المتوافق مع الألم الطبيعي عند الطفل خلال النوبة قد يستدعي فترة من المراقبة مع الإماهة وإعطاء المسكنات. إذا لم يكن الألم البطني نموذجياً للمريض أثناء نوب الانسداد الوعائي فيجب إجراء استشارة جراحية.

نقاط رئيسة 8.10

1. داء الخلية المنجلية اضطراب جسدي متنح ينجم عن استبدال حمض أميني في السلسلة β للغلوبين، ويؤدي هذا الاستبدال إلى تغير بنية جزئ الخضاب الذي يميل تحت ظروف نقص الأكسجة إلى التجمع ضمن مكوثرات طويلة تؤدي إلى إعطاء الكرية الحمراء الشكل المنجلي.
2. يؤدي التمنجل إلى قصر عمر الكرية الحمراء ويؤدي إلى فقر الدم الانحلالي المزمن.
3. تنجم التظاهرات السريرية لفقر الدم المنجلي عن فقر الدم والخمج والانسداد الوعائي.

عوز غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز (G6PD)

GLUCOSE-6- PHOSPHATE DEHYDROGENASE DEFICIENCY

يعتبر عوز G6PD أشيع عيب أنزيمي في الكريات الحمراء، وهو ينتقل كصفة متنحية مرتبطة بالجنس. يؤدي فقد هذا الأنزيم في مسرب الهكسوز مونوفوسفات إلى نضوب النيكوتيناميد أدنين داي نوكليوتيد فوسفات (NADPH) وعدم القدرة على إعادة توليد الغلوتاثيون المرجع الضروري لوقاية الكرية الحمراء من الشدات المؤكسدة.

إن أشيع أشكال عوز G6PD هي الشكل A- والشكل المتوسطي[§]. يوجد الشكل A^- عند حوالي 10٪ من الأفارقة الأمريكيين في الولايات المتحدة وهو يترافق مع نظير أنزيمي Isoenzyme يتخرب بسرعة ويبلغ نصف عمره 13 يوماً.

أما الشكل المتوسطي فيحدث بشكل مسيطر عند الأشخاص من أصول إغريقية وإيطالية ويكون نظيره الأنزيمي غير مستقر بشدة ويبلغ نصف عمره عدة ساعات.

عند وجود شدة مؤكسدة على الكريات الحمر فإن مجموعات السلفهيدريل المكشوفة على الخضاب تتأكسد مما يؤدي إلى افتراق جزيئي الهيم والغلوبين مع ترسب الغلوبين على شكل أجسام هينز Heinz. تتم إزالة الكريات الحمر المتأذية من الدوران بواسطة الجهاز الشبكي البطاني، ويمكن للخلايا المتأذية بشدة أن تنحل داخل الأوعية، تشمل المؤكسدات المعروفة السلفوناميدات والنيتروفورانتوئين والبريماكين والداي ميركابرول، قد يتحرض الانحلال الدموي أيضاً بالفول والخمج.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن السير الكلاسيكي لعوز G6PD هو فقر الدم الانحلالي النوبي المحرض بالشدة أو الدواء. يكون لدى المرضى المصابين بالنمط A^- انحلالاً دموياً محدوداً يقتصر على الكريات الحمر الهرمة. ويحدث الشفاء حالما تنطلق الكريات الحمر الفتية (الحاوية على فعالية أنزيمية كافية لمقاومة الشدة المؤكسدة) من نقي العظم. يكون الانحلال أشيع عند الذكور الذين لديهم نسخة وحيدة غير طبيعية من الصبغي X. أما الإناث متخالفات الزيجوت اللواتي يتم لديهن عشوائياً تعطيل نسبة مئوية أعلى من المورثة الطبيعية فقد يصبحن عرضيات كذلك الحال مع الإناث متماثلات الزيجوت المصابات بالشكل A-. إن

[§] إن الشكل الطبيعي لأنزيم G6PD الموجود عند معظم البشر هو B^+ G6PD، وهناك نمط آخر طبيعي هو A^+ G6PD شائع عند الأفارقة الأمريكيين. يتميز عوز G6PD من النوع B^- بفعالية إنزيمية منخفضة جداً أقل من 1٪ من الطبيعي في كل الكريات الحمر أما الشكل A- فتكون فعالية الأنزيم ناقصة في الكريات الحمر الهرمة فقط ويؤدي لانحلال دموي محدود.

1٪ من الإناث الأفارقة الأمريكيات لديهن الشكل A^- متماثل الزيجوت، يكون لدى المرضى المصابين بالشكل المتوسطي انحلال دموي يدمر معظم كرياتهم الحمراء وقد يحتاجون إلى نقل الدم حتى يتم التخلص من الدواء من الجسم. تبدي المعتدلات عند المرضى المصابين بالدرجات الشديدة من عوز G6PD خللاً تأكسدياً في القتل بسبب نضوب الـ NADPH الذي يعمل كواهب للإلكترون إلى الأوكسيداز المرتبطة بالغشاء التي تنتج أنواع الأوكسجين القاتلة للجرثوم.

تبدو الكريات الحمر على لطاخة الدم المحيطي وكأن (قضمات) قد أخذت منها (الكريات النفاطية Blister cells). تنجم المناطق المعضوضة عن الالتقام الخلوي Phagocytosis لأجسام هينز بواسطة البالعات الطحالية. يظهر الفحص السريري خلال النوبات الانحلالية وجود اليرقان والبول الغامق (الناجم عن البيلة الخضابية والمستويات العالية من اليوروبيلينوجين). وتظهر الفحوص المخبرية ارتفاعاً في البيليروبين غير المباشر واللاكتات دي هيدروجيناز و انخفاض الهابتوغلوبولين. في البداية يتجاوز الانحلال قدرة نقي العظم على المعاوضة لذلك قد يكون تعداد الشبكيات منخفضاً خلال الـ 3-4 أيام الأولى.

يتم تشخيص عوز G6PD بإظهار وجود عوز في تشكل الـ NADPH عند مقايسة الـ G6PD. قد تكون مستويات G6PD طبيعية في حالة الانحلال الدموي الحاد الشديد لأن معظم الخلايا ناقصة الـ G6PD تكون قد تخربت. يعاد الاختبار في مرحلة لاحقة عندما يصبح المريض بحالة مستقرة، وتفحص والدة الذكور المشتبه إصابتهم بعوز G6PD ويجرى الرحلان الكهربي للتعرف على الشكل الدقيق للعوز.

■ المعالجة:

يجب على المرضى المصابين بعوز G6PD المترافق مع الانحلال الدموي الحاد الشديد تجنب الأدوية التي تثير حدوث الانحلال. تكون المعالجة داعمة وتشمل نقل الكريات الحمر المكدسة أثناء الضعف القلبي الوعائي الهام والإماهة الشديدة وقلونة البول لوقاية الكليتين من الأذية الناجمة عن ترسب الخضاب الحر.

■ نقاط رئيسة 9.10

1. عوز غلوكوز -6- فوسفات دي هيدروجيناز هو أشيع عوز أنزيمي في الكرية الحمراء وهو ينتقل كصفة متنحية مرتبطة بالجنس.
2. يؤدي عوز هذا الأنزيم في مسرب الهكسوز مونوفوسفات إلى نضوب الـ NADPH وعدم القدرة على إعادة توليد الغلوتاثيون المرجع الضروري لحماية الكرية الحمراء من الشدة المؤكسدة.

فاقات الدم كبيرة الكريات مع نقص إنتاج الكريات الحمراء

MACROCYTIC ANEMIAS WITH PRODUCTION

تقسم فاقات الدم كبيرة الكريات اعتماداً على وجود أو غياب الأرومات الضخمة في النقي Megaloblastosis وهي علامة على اصطناع الـ DNA غير الفعال ضمن طلائع الكرية الحمراء. تشمل أسباب فقر الدم ضخم الأرومات عوز فيتامين B_{12} وعوز الفولات والأدوية التي تتداخل مع استقلاب الفولات (الفينيتوئين، الميثوتريكسات، التري ميتوبريم) والاضطرابات الاستقلابية (بيلة حمض الأوروتيك، بيلة حمض الميثيل مالونيك، متلازمة ليش نيهان). ينجم فقر الدم كبير الكريات غير ضخم الأرومات (أي دون وجود الأرومات الضخمة في النقي) عن قصور نقي العظم ويشمل ذلك متلازمات قصور النقي (متلازمة دياموند – بلاك فان وفقر دم فانكوني وفقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب، وما قبل الابيضاض) وفاقات الدم المحرضة بالأدوية (الأزيدوثيميدين وحمض الفالبروات والكاربامازبين) والمرض الكبدي المزمن وقصور الدرقية.

فاقات الدم كبيرة الكريات ضخمة الأرومات

MEGALOBLASTIC MACROCYTIC ANEMIAS

■ **عوز فيتامين B_{12}:**

إن الفيتامين B_{12} هو كو أنزيم Coenzyme يساعد على تشكل مادة 5 –ميثيل- تتراهيدروفولات الضروري لاصطناع الـ DNA. وهو يوجد في اللحم والسمك والجبن والبيض، العوز القوتي للفيتامين B_{12} نادر في الدول المتطورة عدا عند رضع الإرضاع الطبيعي للأمهات النباتيات اللواتي لا ينتبهن للمصادر القوتية للفيتامين B_{12}. ومن الأسباب الأخرى لعوز الفيتامين B_{12} سوء الامتصاص الانتقائي أو المعمم.

يرتبط الفيتامين B_{12} مع العامل الداخلي (الذي تنتجه الخلايا الجدارية في المعدة) ويمتص في الدقاق الانتهائي. ثم يقوم الترانس كوبالامين II بنقل B_{12} إلى الكبد من أجل خزنه.

ينقص توافر الفيتامين B_{12} في أي حالة تغير إنتاج العامل الداخلي أو تتداخل مع الامتصاص المعوي أو تنقص مستويات الترانس كوبالامين II. إن بعض الاضطرابات مثل فقر الدم الوبيل الخلقي (غياب العامل الداخلي) أو فقر الدم الوبيل الشبابي (التخريب المناعي الذاتي للعامل الداخلي) وعوز الترانس كوبالامين II تؤدي إلى عوز الفيتامين B_{12}. تشمل الأسباب الأخرى استئصال الدقاق والنمو الجرثومي الزائد في الأمعاء الدقيقة والخمج بالدودة الشريطية السمكية (العوساء العريضة Diphylobothrium latum).

التظاهرات السريرية:

تشمل تأثيرات عوز الفيتامين B_{12} كلاً من التهاب اللسان والإسهال وفقد الوزن. وتشمل العقابيل العصبية شواش الحس (المذل) Paresthesias واعتلالات الأعصاب المحيطية، ويحدث في معظم الحالات الشديدة الخرف والرنح و/ أو تنكس الحبل الشوكي الخلفي. إن البهق هو التظاهرة الجلدية الرئيسة.

تشمل التبدلات الأرومية الضخمة على لطاخة الدم المحيطي كثرة الكريات البيضوية Ovalocytosis وفرط تفصص نوى العدلات (أكثر من 4 فصوص في الخلية) والكريات الحمر المنواة وترقط الاسسات Basophilic stippling وأجسام هاول جولي.

يكون حجم الكرية الوسطي عادة أكبر من 100 فيمتوليتر. يؤدي الانحلال الدموي داخل النقي (يعرف أيضاً بتكون الكريات الحمر غير الفعال Ineffective erythropoiesis) إلى ارتفاع مستوى اللاكتات دي هيدروجيناز والبيليروبين اللامباشر وحديد المصل. قد يترافق فقر الدم بالأرومات العرطلة في الحالات الشديدة مع قلة الكريات البيض وقلة الصفيحات.

يتم إثبات التشخيص بوجود مستويات أقل من الطبيعي من الفيتامين B_{12} المصلي. وفي حالة العوز غير القوتي يساعد اختبار شيلينغ Schilling على تمييز فقر الدم الوبيل عن فرط النمو الجرثومي. يتم في هذا الاختبار إعطاء جرعة فموية من الفيتامين B_{12} الموسوم شعاعياً، ويتم التحري عن امتصاصه بواسطة الإطراح البولي. إذا كان الإطراح البولي قليلاً فتعطى جرعة فموية من العامل الداخلي. إن الإطراح البولي الطبيعي بعد إعطاء العامل الداخلي يثبت تشخيص فقر الدم الوبيل. أما عدم كفاية الإطراح البولي بعد إعطاء العامل الداخلي فإنه يقترح فرط النمو الجرثومي. تعطى المضادات الحيوية وإذا ازداد الإطراح البولي للفيتامين B_{12} بعدها فإن المريض لديه فرط نمو جرثومي.

المعالجة:

تعالج معظم أشكال عوز الفيتامين B_{12} عدا فرط النمو الجرثومي والدودة الشريطية السمكية بإعطاء الفيتامين B_{12} عضلياً شهرياً. تكون استجابة تكون الكريات الحمر سريعة وتتحسن كثرة أرومات الحمر العرطلة في نقي العظم خلال ساعات، كما تحدث كثرة الشبكيات خلال اليوم 3 من المعالجة. يشفى فقر الدم خلال 1-2 شهراً.

■ **عوز الفولات:**

توجد الفولات في الكبد والخضار الخضراء والحبوب والجبن وهي تقلب إلى رباعي هيدروفولات الضروري لاصطناع الـ DNA. إن مخازن الفولات صغيرة نسبياً لذلك قد يتطور العوز خلال شهر واحد ويتطور فقر الدم خلال 4 شهور من الحرمان من الفولات.

تشمل الأسباب عدم كفاية المدخول القوتي وضعف امتصاص الفولات وزيادة الحاجة للفولات واستقلاب الفولات الشاذ. إن العوز القوتي لحمض الفوليك غير شائع في الدول المتطورة. إن الأطفال المعرضين لخطر الإصابة هم الرضع الذين يتغذون بحليب الماعز أو الحليب المبخر أو الحليب (أو الحليب الاصطناعي) المعقم بالحرارة لأن كل مما سبق لا يحوي كمية كافية من الفولات.

إن حالات سوء الامتصاص في الصائم مثل الداء المعوي الالتهابي والسبرو الزلاقي يمكن أن تسبب عوزاً في الفولات. تحدث زيادة الحاجة للفولات في حالة زيادة معدل تدرك الكريات الحمر (فرط الدرقية والحمل والانحلال الدموي المزمن والخباثة). قد يتطور عوز الفولات النسبي إذا لم يكن محتوى القوت من الفولات كافياً لتأمين هذه الاحتياجات. يمكن لبعض الأدوية المضادة للاختلاج أن تتداخل مع استقلاب الفولات وهي الفينيتوئين والفينوباربيتال.

التظاهرات السريرية:

تكون الأعراض النوعية غائبة غالباً رغم أن الشحوب والتهاب اللسان والدعث والقمه وضعف النمو والخمج المتكرر يمكن أن تشاهد. لا يترافق المرض العصبي مع عوز الفولات على العكس من عوز الفيتامين B_{12}. تشمل الموجودات المخبرية نقص الفولات في الكريات الحمر مع مستويات مصلية طبيعية من الفيتامين B_{12}.

إن التبدلات الأرومية الضخمة المشاهدة على لطاخة الدم المحيطي ورشافة نقي العظم هي نفسها المشاهدة في عوز الفيتامين B_{12}.

المعالجة:

من الضروري عدم التشخيص الخاطئ لعوز B_{12} على أنه عوز الفولات، لأن المعالجة بالفولات قد تؤدي إلى تحسن دموي مع استمرار التدهور العصبي المترقي. تتم المعالجة بإعطاء الفولات 1 ملغ فموياً يومياً لمدة 1-2 شهراً، وهذا سوف يعالج فقر الدم ويعيد امتلاء المخازن في الجسم. تكون الاستجابة السريرية سريعة وتتبع سيراً زمنياً مماثلاً للمعالجة في حالة عوز الفيتامين B_{12}.

إن الأطفال المصابين بالحالات الانحلالية المزمنة يحتاجون إلى إعطاء الفولات بشكل مستمر.

نقاط رئيسة 10-10

1. **إن فاقات الدم كبيرة الكريات ذات الأرومات الضخمة تعكس الاصطناع غير الفعال لـ DNA، ويمكن أن تنجم عن عوز الفيتامين B_{12} أو عوز الفولات أو عن الأدوية التي تتداخل مع استقلاب الفولات وبعض الاضطرابات الاستقلابية.**
2. **إن الفيتامين B_{12} هو كو أنزيم ضروري لاصطناع الـ DNA. وإن عوز الفيتامين B_{12} القوتي نادر في الدول المتقدمة لأن مخازن الفيتامين B_{12} ضخمة. إن السبب الشائع لعوز الفيتامين B_{12} هو سوء الامتصاص.**
3. **يتم قلب الفولات إلى رباعي هيدروفولات الضروري لاصطناع الـ DNA. إن مخازن الفولات صغيرة نسبياً لذلك قد يتطور العوز خلال شهر واحد وفقر الدم خلال 4 شهور من الحرمان.**
4. **تشمل العقابيل العصبية لعوز الفيتامين B_{12} شواش الحس واعتلالات الأعصاب المحيطية وفي معظم الحالات الشديدة الخرف والرنح وتنكس العمود الشوكي الخلفي.**
5. **إن التشخيص الخاطئ لعوز الفيتامين B_{12} على أساس عوز الفولات ومعالجته على هذا الأساس قد يؤدي إلى تحسن دموي لكن ذلك يسمح باستمرار التدهور العصبي.**

فاقات الدم كبيرة الكريات غير ضخمة الأرومات

NONMEGALOBLASTIC MACROCYTIC ANEMIAS

■ متلازمة دياموند – بلاك فان Diamond-Blackfan syndrome:

متلازمة دياموند – بلاك فان متلازمة خلقية يحدث فيها لا تنسج صرف في الكريات الحمراء مجهول السبب. تم تسجيل حدوث كل من نمط الوراثة الجسدية المتنحية والجسدية السائدة. يكون لدى 25٪ من المرضى طفرة في مورثة البروتين الريبوزومي S19 (RPS19).

التظاهرات السريرية:

يتطور فقر الدم بعد الولادة بفترة قصيرة لكن لا يتم كشفه عادة إلا لاحقاً عند تطور الأعراض. تشاهد 90٪ من الحالات خلال السنة الأولى من العمر. يتظاهر الرضع بكبر الكريات الخفيف Macrocytosis وقلة الشبكيات. يلاحظ برحلان الخضاب ارتفاع الخضاب F، ويوجد المستضد i الجنيني على الكريات الحمر.

يكون لدى 25٪ من المرضى تشوهات خلقية تشمل القامة القصيرة والرقبة المجنحة (الوتراء) Web وفلح الحنك والصدر الدرعي Shield والإبهام ثلاثي السلاميات. يكون هؤلاء الرضع معرضين لخطورة عالية لحدوث الابيضاض في مرحلة لاحقة من العمر.

المعالجة:

يستجيب 75٪ من المرضى لجرعة عالية من الستيرويد القشري لكن يجب أن يتلقوا المعالجة لفترة غير محددة. يكون المرضى الذين لم يستجيبوا للمعالجة بالستيرويد معتمدين على نقل الدم وهم معرضون لخطر الاختلاطات الناجمة عن فرط حمل الحديد. إن زرع نقي العظم من أحد الأشقاء المتوافقين هو الخيار عند بعض المرضى.

■ فقر الدم اللاتنسجي الشديد:

هو قصور مكتسب في الخلايا الجذعية المكونة للدم يؤدي إلى قلة الكريات الشامل. قد ينجم هذا المرض عن التعرض للمواد الكيماوية (البنزين، الفينيل بوتازون) أو الأدوية (الكلورامفينكول، السلفوناميدات) أو العوامل الخمجية (فيروس التهاب الكبد) أو الإشعاع المؤين Ionizing radiation. غالباً لا يتم كشف العامل المسبب وتصنف الحالة على أنها مجهولة السبب.

التظاهرات السريرية:

يعاني هؤلاء المرضى من قلة الكريات الشامل وتظهر رشافة نقي العظم نقص خلوية النقي.

المعالجة:

المعالجة المختارة هي زرع نقي العظم من أحد الأشقاء المتوافقين. أما عند المرضى الذين لا يتوفر لهم متبرع مناسب فإن الغلوبولين المضاد لخلايا التيموس أو الغلوبين المضاد للمفاويات إضافة

للستيرويدات القشرية وعوامل النمو (G-CSF) قد تكون فعالة. استخدم السيكلوسبورين A والجرعة العالية من الستيرويدات القشرية أيضاً. يموت 80٪ من المرضى خلال 3 شهور من التشخيص إذا لم تتم المعالجة، وتكون الوفاة بسبب النزف أو الخمج. إذا تم التفكير بإجراء الزرع فمن المهم الإقلال من نقل الدم لإنقاص التعرض لمنتجات الدم المحسسة Sensitizing المحتملة. يكون المرضى المصابون بقلة المعتدلات معرضين لخطر الأخماج الجرثومية الخطيرة ويحتاجون عادة للمضادات الحيوية عندما يطورون الحمى.

■ **فقر دم فانكوني Fanconi's Anemia:**

فقر الدم الفانكوني هو اضطراب جسدي متنح يؤدي إلى قلة الكريات الشامل. يترافق بشكل شائع مع حالات تشمل التبدلات الصباغية والشذوذات الهيكلية والكلوية والتطورية. ينجم هذا الاضطراب عن خلل في آليات إصلاح الـ DNA مما يؤدي إلى تكسرات صبغية شديدة والتحامات Recombinations، توجد هذه الشذوذات الصبغية في كل خلايا الجسم وليس في الخلايا الجذعية المكونة للدم فقط. إن وسطي سن بدء قلة الكريات الشامل هو 8 سنوات وهو يحدث في كل الحالات تقريباً قبل عمر 10 سنوات.

التظاهرات السريرية:

تشمل العلامات الشائعة فرط التصبغ وبقع القهوة بالحليب وصغر الرأس وصغر العين والقامة القصيرة وغياب الكلية أو الكلية بشكل نعل الفرس وغياب الإبهام. وتشمل التظاهرات الدموية قلة الكريات الشامل المترقي. يشاهد كبر حجم الكريات الحمر بشكل عام حتى قبل بداية فقر الدم ويشاهد الخضاب F على رحلان الخضاب. يتطور ابيضاض الدم عند حوالي 10٪ من الأطفال المصابين بفقر دم فانكوني خلال فترة المراهقة.

يتم إثبات التشخيص بإظهار وجود زيادة في التكسر الصبغي عند التعرض للداي إيبوكسي بوتان Diepoxybutane أو العوامل الأخرى التي تؤذي الـ DNA.

المعالجة:

يحتاج المرضى إلى نقل الكريات الحمر بشكل متكرر مع إعطاء المضادات الحيوية لمعالجة فقر الدم والأخماج. يستجيب بعض المرضى بشكل عابر للأندروجينات. تعطى الستيرويدات القشرية غالباً مع الأندروجينات لمعاكسة تسرع النمو المحرض بالأندروجينات. إن زرع نقي العظم هو المعالجة المختارة إذا وجد المتبرع الموافق بالـ HLA. إن التشعيع وأنظمة المعالجة الكيماوية التحضيرية قبل زرع نقي العظم يجب تعديلها بسبب حساسية الصبغيات حيث قد تؤدي هذه البروتوكولات إلى مراضة ووفيات عالية.

نقاط رئيسة 11.10

1. تنجم فاقات الدم كبيرة الكريات غير ضخمة الأرومات عن قصور نقي العظم وتشمل متلازمات قصور النقي (متلازمة دياموند – بلاك فان، وفقر الدم لفانكوني، وفقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب، وما قبل الابيضاض) وفاقات الدم المحرضة بالأدوية والمرض الكبدي المزمن وقصور الدرقية.
2. متلازمة دياموند – بلاك فان هي لا تنسج صرف في الكريات الحمر جسدي متنح. تشمل التشوهات المرافقة قصر القامة والرقبة المجنحة وفلح الشفة والصدر الحاجزي والإبهام ثلاثي السلاميات.
3. إن فقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب هو قصور مكتسب في الخلايا الجذعية المكونة للدم يؤدي إلى قلة الكريات الشامل.
4. فقر الدم لفانكوني هو اضطراب جسدي متنح يؤدي إلى قلة الكريات الشامل مع الشذوذات الهيكلية والكلوية والتطورية والصباغية.

اضطرابات الإرقاء DISORDERS OF HEMOSTASIS

يحتاج الإرقاء الطبيعي إلى تكامل كل من الأوعية الدموية والصفيحات وعوامل التخثر الذوابة. يمكن أن تنجم الاضطرابات النزفية عن شذوذ تشكل سدادة الإرقاء Plug formation (وهذا ما يحدث في اضطرابات الصفيحات) أو تشكل الخثرة الشاذ (الذي يشاهد في عيوب شلال التخثر) أو شذوذات الأوعية.

من الأمثلة عن الشذوذات الوعائية التي تؤدي للنزف العيوب الوراثية في اصطناع الكولاجين (الغراء) [متلازمة إهلير – دانلوس] وآفات الكولاجين المكتسبة (عوز الفيتامين C، البثع) والتهاب الأوعية (فرفرية هينوخ شونلاين أو HSP). تترافق الـ HSP مع الألم البطني والتهاب المفاصل والتهاب الكلية والفرفرية ويكون التوزع الكلاسيكي فوق الإليتين والطرفين السفليين.

اضطرابات الصفيحات PLATELET DISORDERS

قد تكون اضطرابات الصفيحات كمية أو نوعية وتؤدي إلى شذوذ تشكل سدادة الإرقاء. يتم كشف الشذوذات الكمية بإجراء تعداد الصفيحات أو تقدير عدد الصفيحات على لطاخة الدم المحيطي، في حين يتم التحري عن الاضطرابات النوعية بإجراء زمن النزف أو دراسات تجمع الصفيحات، يعرف **نقص الصفيحات Thrombocytopenia** بأنه تعداد الصفيحات الذي يقل عن 150000/ ملم^3 وهو أشيع سبب للنزف الشاذ. قد ينجم نقص تعداد الصفيحات عن عدم كفاية الإنتاج أو زيادة تخريب الصفيحات. يتم تقييم إنتاج الصفيحات بتقييم عدد النواءات Megakaryocytes في رشافة نقي العظم.

قد ينجم نقص إنتاج الصفيحات عن قصور نقي العظم أو تثبيط نقي العظم. تشمل حالات قصور نقي العظم المؤدية لحدوث نقص صفيحات الدم كلاً من الاضطرابات المؤدية لنقص الكريات الشامل (فقر دم فانكوني، وفقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب والابيضاض) ومتلازمة نقص صفيحات الدم مع غياب الكعبرة (TAR) ومتلازمة ويسكوت ألدريش Wiskott-Aldrich. تعرف متلازمة TAR أيضاً بنقص تنسج النواءات الخلقي وهي اضطراب جسدي متنح يتطور فيه نقص الصفيحات خلال الأشهر القليلة الأولى من العمر ثم يشفى عفوياً بعد عمر السنة. إن كثرة الكريات البيض العابر شائع ويقترح الابيضاض غالباً، ويعتبر تشوه الكعبرة من العلامات الواصمة.

أما متلازمة ويسكوت – ألدريش فهي اضطراب مرتبط بالجنس يتميز بنقص غاما غلوبولين الدم مع الأكزيما ونقص صفيحات الدم. ويعتبر زرع نقي العظم شافياً. تشمل أسباب نقص صفيحات الدم الناجم عن تثبيط نقي العظم كلاً من الأدوية الكيماوية والأخماج الفيروسية المكتسبة (HIV، فيروس إبشتاين – بار، الحصبة) والأخماج الخلقية (داء المقوسات والإفرنجي والحصبة الألمانية والفيروس المضخم للخلايا وفيروس البارفو B_{19}) وبعض الأدوية (مضادات الاختلاج والسلفوناميدات والكينيدين والكينين والمدرات الثيازيدية). تسبب الأخماج المكتسبة بعد الولادة (باستثناء الـ HIV) والارتكاسات الدوائية عادة نقص صفيحات عابر في حين قد تؤدي الأخماج الخلقية لإحداث تثبيط مديد في وظيفة نقي العظم.

إن نقص صفيحات الدم الناجم عن قصر عمر الصفيحات أشيع بكثير من نقص الصفيحات الناجم عن عدم كفاية الإنتاج. إن تخرب الصفيحات متواسط بالمناعة غالباً. يمكن أن يحدث نقص الصفيحات عند الوليد بسبب الأضداد المناعية الذاتية أو أضداد المناعة الإسوية Isoimmune. تنتج أضداد المناعة الإسوية من نوع IgG ضد صفيحات الجنين عند عبور هذه الصفيحات عبر المشيمة وتقدم نفسها للجهاز المناعي عند الأم. إذا وجد مستضد على صفيحات الجنين غير موجود على صفيحات الأم فإنه يكشف من الجهاز المناعي عند الأم على أنه مستضد غريب وتتشكل ضده أضداد مناعة إسوية. ثم تمر هذه الأضداد الوالدية الموجهة ضد صفيحات الجنين عبر المشيمة مسببة تخرباً في صفيحات الجنين. يدعى هذا الاضطراب بفرفرية نقص الصفيحات بالمناعة الإسوية عند الوليد. إن هذه الأضداد الوالدية لا تسبب تخرباً في صفيحات الأم. تمر الأضداد المناعة الذاتية من نوع الـ IgG إلى الجنين عبر المشيمة عندما تكون الأم مصابة بفرفرية نقص الصفيحات مجهول السبب أو الذئبة الحمامية الجهازية أو نقص الصفيحات المحرض بالأدوية. وفي كل هذه الحالات الثلاثة تعبر الأضداد الوالدية عبر المشيمة وتهاجم صفيحات الجنين. وعلى العكس من أضداد المناعة الإسوية فإن أضداد المناعة الذاتية يمكن أن تؤدي لنقص صفيحات الدم عند الأم. وبعد الولادة يمكن للرضع

المصابين بنقص الصفيحات بالمناعة الإسوية أو بالمناعة الذاتية الشديد أن يعالجوا بالستيرويدات القشرية أو الغلوبولين المناعي وريدياً حتى تزول أضداد الصفيحات المكتسبة من الأم. تمت مناقشة فرفرية نقص الصفيحات مجهول السبب في الطفولة بشكل مفصل لاحقاً في هذا الفصل.

تسبب فاقات الدم الانحلالية الناجمة عن اعتلال الأوعية الدقيقة أيضاً نقصاً في الصفيحات ناجماً عن نقص عمر الصفيحات. تشمل اضطرابات اعتلال الأوعية الدقيقة التخثر المنتشر داخل الأوعية (DIC) والمتلازمة اليوريميائية الانحلالية (HUS) وفرفرية نقص الصفيحات الخثري (TTP). ستتم مناقشة الـ DIC لاحقاً. تتميز الـ HUS بفقر الدم الانحلالي الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة وأذية القشر الكلوي ونقص الصفيحات، وهي سبب رئيس للقصور الكلوي الحاد عند الأطفال. إن العضيات سلبية الغرام المنتجة للفيروتوكسين (مثل الإيشريشيا الكولونية O157:H7) ترتبط مع الخلايا البطانية وتسبب الـ HUS. تؤدي أذية الخلية البطانية إلى تخثر (تجلط) Clotting موضعي مع تفعيل الصفيحات. ينجم فقر الدم الانحلالي الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة عن الأذية الميكانيكية للكريات الحمر عند مرورها عبر البطانة الوعائية المتأذية وينجم نقص الصفيحات عن التصاق الصفيحات مع البطانة المتأذية. إن 60٪–80٪ من مرضى الـ HUS يحتاجون للديال بشكل عابر. يتجاوز معظم الأطفال الطور الحاد ويستعيدون وظيفة كلوية طبيعية. يثار استهلاك الصفيحات في الـ TTP بواسطة عامل بلازمي أو فقد عامل مثبط ويبدو أن هذه هي الحدثية الأولية. يحدث ترسب معتدل للفيبرين وهذا يسبب تخرباً في الكريات الحمر.

قد ينجم نقص عمر الصفيحات أيضاً عن احتجاز الصفيحات كما هو الحال في الأورام الوعائية الكبيرة وفرط الطحالية. تحدث فرط الطحالية Hypersplenism غالباً نتيجة لفقر الدم المنجلي ومتلازمات التالاسيميا وداء غوشر وفرط التوتر البابي. يظهر (الجدول 10–6) الأسباب الشائعة لنقص الصفيحات في فترة الوليد وفترة الرضيع وفترة الطفولة.

نقاط رئيسة 12.10

1. يحدث تشكل علقة الإرقاء الشاذة في اضطرابات الصفيحات.
2. يمكن أن تكون اضطرابات الصفيحات كمية أو كيفية.
3. يعتبر نقص الصفيحات أشيع سبب للنزف الشاذ.
4. إن نقص الصفيحات الناجم عن قصر عمر الصفيحات أشيع بكثير من نقص الصفيحات الناجم عن عدم كفاية الإنتاج، ويكون ذلك بسبب الأضداد المناعة الإسوية أو أضداد المناعة الذاتية أو فاقات الدم الانحلالية باعتلال الأوعية الدقيقة.

الجدول 10-6: أسباب نقص الصفيحات.

□ الوليد:
• ITP عند الأم[1]، SLE عند الأم، الأدوية، مقدمة الارتعاج. • المناعة الإسوية[1]. • نقص تنسج النواءات الخلقي (نقص الصفيحات مع غياب الكعبر ة TAR). • الورم الدموي الضخم. • الإنتان[1]. • DIC. • الأخماج الخلقية.
□ الرضيع:
• متلازمة ويسكوت – ألدريش. • الأخماج الفيروسية[1]. • الأدوية. • فقر الدم اللاتنسجي. • الخباثات (الابيضاض، الورم الأرومي العصبي). • المتلازمة اليوريميائية الانحلالية. • الإنتان. • ITP.
□ الطفولة:
• ITP[1]. • الأدوية[1]. • فقر الدم اللاتنسجي. • الابيضاض[1]. • فرط الطحالية (التالاسيميا، داء غوشر، فرط التوتر البابي). • الإنتان. • SLE. • متلازمة بلعمة الدم المحرض بالفيروس Virus-induced hemophagocytic syndrome. • ITP مع فقر دم انحلالي مناعي ذاتي (متلازمة إيفان). • الإيدز.
[1] أسباب شائعة. ITP = فرفرية نقص الصفيحات مجهول السبب. SLE = الذئبة الحمامية الجهازية. DIC = التخثر المنتشر داخل الأوعية.

■ **فرفرية نقص الصفيحات مجهول السبب (ITP):**

يدل مصطلح الـ ITP على نقص الصفيحات الذي لا يكون سببه واضحاً. تنجم الـ ITP عن تطور أضداد للصفيحات ترتبط مع غشاء الصفيحة. ثم يتم تخريب هذه الصفيحات المغطاة بالأضداد في الجهاز الشبكي البطاني. وفي حالات نادرة قد تكون الـ ITP العرض الأول للمرض المناعي الذاتي مثل الذئبة الحمامية الجهازية أو خمج الـ HIV.

التظاهرات السريرية:

يتظاهر الأطفال بشكل نموذجي بعد 1-4 أسابيع من مرض فيروسي ببداية مفاجئة للنمشات والكدمات على الجلد مع النزف من الأغشية المخاطية. يحدث النزف الشديد بعد الرض. إن النزف الداخلي العفوي نادر ويشاهد عند هبوط تعداد الصفيحات دون 10000/ ملم^3.

عدا نقص الصفيحات يكون تعداد الدم الكامل طبيعياً. تشاهد الصفيحات كبيرة الحجم على لطاخة الدم المحيطي وتظهر الفحوص المصلية وجود أضداد للصفيحات. لا يحتاج تشخيص الـ ITP إلى بزل نقي العظم ولكن إذا وجدت موجودات لا نموذجية في تعداد الدم الكامل أو على لطاخة الدم المحيطي فإن فحص النقي مستطب لنفي الابيضاض وفقر الدم اللاتنسجي مجهول السبب. تظهر رشافة النقي في الـ ITP وجود عناصر نقيانية Myeloid وحمرانية Erythroid طبيعية مع زيادة عدد النواءات Megakaryocytes.

المعالجة:

تشفى 80٪ من حالات الـ ITP الحادة عفوياً خلال 6 شهور، ويمكن لبعض الحالات أن تصبح مزمنة أو تنكس.

يعالج النزف الهام سريرياً أو نقص الصفيحات الشديد (تعداد الصفيحات أقل من 20000) بواسطة جرعة عالية من الستيرويدات أو بالغلوبولينات المناعة الوريدية (IVIG) أو الغلوبولين المناعي Anti D (عند الأطفال الذين لديهم إيجابية الـ Rh). إن كل هذه الوسائل تنقص مدة وشدة نقص الصفيحات عن طريق إنقاص معدل تصفية الصفيحات المغطاة بالأضداد في الجهاز الشبكي البطاني لكنها لا تنقص إنتاج الأضداد الموجهة ضد الصفيحات. لا يؤثر أي من هذه الوسائل العلاجية على النتيجة طويلة الأمد للـ ITP.

تعرف الـ ITP المزمنة بأنها استمرار نقص الصفيحات أكثر من 6 أشهر بعد نوبة الـ ITP الحادة، وهي تعالج بالـ IVIG أو استئصال الطحال أو كليهما. إن المعالجات المتكررة بالـ IVIG فعالة في تأخير استئصال الطحال. يؤدي استئصال الطحال إلى تحريض الهمود في 70-80٪ من حالات الـ ITP المزمنة. قد يكون الريتوكسي ماب Rituximab (أضداد الـ CD20) فعالاً. يمكن أن يستطب استخدام

التثبيط المناعي بواسطة الأزاثيوبرين أو السيكلوفوسفاميد وفصادة البلاسما في الحالات المعندة التي فشلت فيها المعالجات الأخرى (الستيرويدات، IVIG، الغلوبولين المناعي Anti-D، استئصال الطحال).

إن الأميكار Amicar (حمض الأمينوكابروئيك Aminocaproic Acid) دواء مثبط لانحلال الفيبرين Fibrinolysis قد يكون مفيداً في النزف الفموي.

نقاط رئيسة 13.10

1. **تنجم فرفرية نقص الصفيحات مجهول السبب عن تشكل أضداد مناعية ذاتية ضد صفيحات الثوي.**
2. **تشفى حوالي 80٪ من حالات الـ ITP الحادة عفوياً خلال 6 شهور، ولكن بعض الحالات تصبح ناكسة أو مزمنة.**
3. **يعالج النزف الهام سريرياً أو نقص الصفيحات الشديد (تعداد الصفيحات دون 20000) بجرعات عالية من الستيرويدات وبالغلوبولينات المناعية وريدياً IVIG والغلوبولين Anti-D..**
4. **تعالج الـ ITP المزمنة بالغلوبولينات المناعية وريدياً أو باستئصال الطحال أو كليهما، ويؤدي استئصال الطحال لإحداث الهمود في 70-80٪ من حالات الـ ITP المزمنة.**

■ التخثر المنتشر داخل الأوعية Disseminated Intravascular Coagulation:

إن الإرقاء الطبيعي هو توازن بين النزف والخثار. ويتبدل هذا التوازن في حالة الـ DIC بسبب المرض الشديد وبالتالي يكون لدى المريض تفعيل لكل من التخثر (الثرومبين) وانحلال الفيبرين (البلاسمين). إن الأذية البطانية وتحرر طلائع عوامل التخثر المحدثة للتخثر Thromboplastic إلى الدوران وضعف تصفية عوامل التخثر المفعلة يساهم بشكل مباشر في تفعيل شلال التخثر. يؤدي تفعيل شلال التخثر داخل الأوعية إلى ترسب الفيبرين في الأوعية الدموية الصغيرة وحدوث إقفار نسيجي وتحرر الثرومبوبلاستين النسيجي واستهلاك عوامل التخثر وتفعيل الجهاز الحال للفيبرين. تستهلك عناصر التخثر خاصة الصفيحات والفيبرينوجين وعوامل التخثر II و V و VIII، كذلك الحال مع البروتينات المضادة للتخثر خاصة مضاد الثرومبين III والبروتين C والبلاسمينوجين. تشمل الحالات المزمنة والحادة المترافقة مع الـ DIC كلاً من الإنتان والحروق والرض والاختناق والخباثة والتشمع.

التظاهرات السريرية:

يكون الاعتلال النزفي منتشراً، ويحدث النزف من أماكن وخز الإبر وحول القثاطر الدائمة Indwelling. يمكن للنزف الرئوي والمعدي المعوي أن يكونا شديدين ومن الشائع حدوث البيلة الدموية. تصيب الآفات الخثارية الأطراف والجلد والكليتين والدماغ. قد يحدث كل من السكتة النزفية والإقفارية.

إن تشخيص الـ DIC سريري ويدعم بالدلائل المخبرية. يكون نقص الصفيحات واضحاً إضافة إلى تطاول زمن البروثرومبين (PT) وزمن الثرومبوبلاستين الجزئي (PPT). ترتفع منتجات تحطم الفيبرين والمثنويات d (D-dimers)** . تكون مستويات الفيبرينوجين والعامل V والعامل VIII منخفضة. تظهر لطاخة الدم المحيطي وجود خلايا الخوذة (أجزاء من الكريات الحمر المنحلة) Schistocytes التي تشاهد بشكل كلاسيكي في المرض الناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة.

المعالجة:

تكون معالجة الـ DIC داعمة. ولابد من معالجة الاضطراب الذي أدى لحدوث الـ DIC. كما لابد من معالجة نقص الأكسجة والحماض وشذوذات الإرواء Perfusion. إذا استمر النزف فيجب معالجة الطفل بالصفيحات والبلازما الطازجة المجمدة التي تعيض عوامل التخثر المستهلكة قد يكون الهيبارين مفيداً في حالة وجود مرض خثاري وريدي أو شرياني هام إلا إذا وجدت أماكن للنزف مهددة للحياة.

نقاط رئيسة 14.10

1. **ينجم التخثر المنتشر داخل الأوعية DIC عن المرض الشديد مما يسبب تفعيل كل من التخثر (الثرومبين) وانحلال الفيبرين (البلاسمين).**
2. **يؤدي التفعيل داخل الوعائي لشلال التخثر إلى ترسب الفيبرين في الأوعية الدموية الصغيرة وحدوث الإقفار النسيجي وتحرر الثرومبوبلاستين النسيجي واستهلاك عوامل التخثر وتفعيل جهاز حل الفيبرين.**

عيوب شلال التخثر DEFECTS OF THE COAGULATION CASCADE

يمكن أن تكون اضطرابات التخثر موروثة أو مكتسبة. إن أشيع العيوب الوراثية هي الناعور A و B وداء فون ويليبراند، في حين يعتبر عوز الفيتامين K من عيوب التخثر المكتسبة الهامة.

■ الناعور A و Hemophilia B:

ينجم الناعور A عن عوز العامل VIII ويحدث عند 1 من كل 5000 ذكر، في حين ينجم الناعور B عن عوز العامل IX ويحدث عند 1 من كل 25000 ذكر. إن كلا المرضين وراثي يورث كصفة متنحية مرتبطة بالجنس. إن كل عوامل التخثر الأخرى ترمز على الصبغيات الجسدية ولهذا السبب تورث كصفة جسدية. يؤدي عوز العامل VIII أو IX إلى تأخر إنتاج الثرومبين الذي يحفّز Catalyze تشكل خثرة الفيبرين الأولية عن طريق تحويل الفيبرينوجين إلى الفيبرين وتثبيت الفيبرين عن طريق تفعيل العامل XIII.

** المثنويات d- (d-dimers): هي منتج تدركي Degradation يتحرر من مكوثر الفيبرين أثناء تحلل الفيبرين المتواسط بالبلاسمين. يتم القياس المخبري لهذا المنتج بواسطة اللاتكس أو الإيليزا Elisa، ويستخدم لكشف وجود انحلال الفيبرين (DIC، الصمة الرئوية.. الخ).

التظاهرات السريرية:

لا يمكن تمييز الناعور A عن الناعور B سريرياً وهما لا يختلفان إلا من ناحية إعاضة العامل الناقص، وتعتمد شدة كل اضطراب على درجة عوز العامل. إن الأطفال المصابين بالناعور الخفيف (5٪-49٪ من الطبيعي) يحتاجون إلى رض شديد لتحريض النزف، ولا يحدث النزف العفوي. أما المرضى المصابون بالنزف المعتدل (1٪-5٪ من العامل الطبيعي) فيحتاجون إلى رض معتدل الشدة لإحداث نوبات النزف. قد تحدث النزوف العفوية في حالة الناعور الشديد (أقل من 1٪ من العامل الطبيعي)، وسوف ينزف الأطفال في هذه الحالة بعد الرضوض الخفيفة جداً. قد يبقى الناعور الخفيف غير مشخص لعدة سنوات، في حين يتظاهر الناعور الشديد أثناء فترة الرضاعة. يتميز الناعور بالنزوف العفوية أو الرضية وهذه النزوف قد تكون تحت الجلد أو عضلية أو ضمن المفاصل (تدمي المفاصل Hemarthroses). قد تحدث النزوف الداخلية المهددة بعد الرض أو الجراحة. يمكن عند الولدان المصابين بالناعور حدوث النزف داخل القحف التالي للولادة الراضة أو بعد الختان وعدا ذلك فإن الاختلاطات النزفية غير شائعة خلال السنة الأولى من العمر. يجب تجنب الختان عند الذكور الذين لديهم قصة عائلية للناعور.

يتطاول الـ PTT في الناعور بشكليه A وB، وتكون فعالية العامل VIII المضادة للتخثر (VIII:C) ناقصة في الناعور A في حين تكون فعالية العامل IX ناقصة في الناعور B. يظهر (الجدول 10-7) مقارنة بين الناعور A والناعور B وداء فون ويليبراند.

المعالجة:

إن هدف المعالجة هو منع الأذيات العظمية طويلة الأمد المؤدية للعرج الناجمة عن تدمي المفاصل Hemarthroses. يحتاج معظم المرضى إلى التسريب الدوري أو المنتظم للعامل VIII أو العامل IX لرفع مستويات العامل الناقص لديهم إلى درجة كافية لإيقاف النزف. وإن العديد من المرضى المصابين بالناعور الشديد يعطون العامل الناقص تسريباً بشكل منتظم لمنع نوبات النزف (الوقاية). كانت تستخدم في الماضي العوامل المشتقة من البلاسما، لكن يتوفر الآن العاملان VIII و IX المأشوبان. بالنسبة لنوبات النزف الخفيف إلى المعتدل مثل تدمي المفاصل فإن رفع مستويات العامل إلى 40٪ سوف يكون مناسباً. أما بالنسبة للنزف المهدد للحياة فإنه من الضروري الوصول بمستويات العامل VIII و IX إلى 80-100٪ من الطبيعي. يقوم الديسموبريسين أسيتات (DDAVP) وهو مضاهئ صنعي للفازوبريسين بتحرير العامل VIII من الخلايا البطانية، وهو يقوم عند إعطائه برفع مستوى العامل VIII إلى 3 أو 4 أضعاف مستواه البدئي عند المريض المصاب بالناعور A لكن ليس له أي تأثير على مستويات العامل IX.

إذا كان بالإمكان الوصول إلى مستويات إرقائية من العامل VIII بواسطة الـ DDAVP فإنه يعتبر المعالجة الأولية للنزف عند الأشخاص المصابين بالشكل الخفيف إلى المعتدل من الناعور A. إن

الـ DDAVP مضاهئ للهرمون المضاد للإدرار لذلك يجب مراقبة الأشخاص الناعوريين الذين يستخدمون الـ DDAVP بشكل متكرر خوفاً من حدوث نقص صوديوم الدم الناجم عن احتباس الماء. يمكن معالجة نوبات النزف الحاد الخفيفة في المنزل عندما يكون المريض بعمر مناسب ويكون الوالدان قد تعلما كيفية إعطاء العامل VIII أو IX المأشوب أو الـ DDAVP. يمكن الاستعداد للنزف المترافق مع الجراحة أو الرض أو خلع الأسنان كما يمكن الوقاية من النزف الشديد بواسطة معالجة الإعاضة المناسبة.

قد يساعد حمض الأمينوكابروئيك (Amicar) (وهو مثبط لانحلال الفيبرين) في معالجة النزف الفموي بعد الإجراءات السنية. وهو يعطي عادة قبل وبعد هذه الإجراءات.

إن فحص منتجات الدم للتحري عن الـ HIV وفيروسات التهاب الكبد لم يبدأ حتى منتصف الثمانينات وبالتالي فإن العديد من المرضى الناعوريين قد أصيبوا بهذه الفيروسات. إن 90٪ من المرضى الناعوريين الذين تلقوا منتجات العامل المشتقة من البلاسما بين عامي 1979 و 1984 قد أصبحوا إيجابيي المصل بالنسبة لل HIV. وتعتبر متلازمة العوز المناعي المكتسب أشيع سبب للموت عند المرضى الأكبر المصابين بالناعور. إن الركازات الحديثة أكثر أماناً وتعتبر كل المستحضرات المأشوبة آمنة تماماً من العوامل الفيروسية.

من الاختلاطات الهامة الأخرى للمعالجة تشكل المثبطات، وهي أضداد من IgG موجهة ضد العامل المنقول VIII و IX. تنشأ المثبطات أثناء المعالجة في 15٪ من المرضى المصابين بعوز العامل VIII وعند 1٪ من المرضى المصابين بعوز العامل IX. إن معالجة النزف عند المرضى الذين لديهم هذه المثبطات صعب. يمكن في حالة العيارات المنخفضة من المثبطات إتباع الخيارات التالية وهي التسريب المستمر للعامل VIII أو إعطاء العامل VIII الخنزيري Porcine، أما في حالة العيارات المرتفعة من المثبطات فمن الضروري عادة إعطاء المنتج الذي يتجاوز المثبط مثل ركازات معقد البروثرومبين المفعل أو العامل VIIa المأشوب. إن استخدام جرعات عالية متكررة من ركازات معقد البروثرومبين وخاصة المنتجات المفعلة يزيد بشكل تناقضي مخاطر الخثار الذي يؤدي إلى احتشاء العضلة القلبية المميت والسكتة عند البالغين. قد يكون تحريض التحمل المناعي بواسطة التعريض المستمر للمستضد إضافة للتثبيط المناعي مفيداً.

نقاط رئيسة 15.10

1. ينجم الناعور A عن عوز العامل VIII وينجم الناعور B عن عوز العامل IX. ويورث كلا المرضين كصفة متنحية مرتبطة بالجنس
2. لا يمكن تمييز الناعور A والناعور B سريرياً عن بعضهما وتعتمد شدة كل مرض على درجة عوز العامل.
3. يتميز الناعور بالنزوف العفوية أو الرضية، وقد تكون هذه النزوف تحت الجلد أو عضلية أو ضمن المفاصل (تدمي المفاصل Hemarthroses). قد تحدث النزوف الداخلية المهددة للحياة بعد الرض أو الجراحة.

الجدول 10-7: مقارنة بين الناعور A والناعور B وداء فون ويليبراند.

	الناعور A	الناعور B	داء فون ويليبراند
الوراثة:	مرتبطة بالجنس.	مرتبطة بالجنس.	جسدية سائدة.
العامل الناقص:	العامل VIII.	العامل IX.	عامل فون ويليبراند و VIII:C.
أماكن النزف:	العضل، المفصل، الجراحة.	العضلات، المفصل، الجراحة.	الأغشية المخاطية، الجلد، الجراحة، الطمث.
PT (زمن البروثرومبين):	طبيعي.	طبيعي.	طبيعي.
aPTT: (زمن الثرومبوبلاستين الجزئي المفعل).	متطاول.	متطاول.	متطاول أو طبيعي.
زمن النزف:	طبيعي.	طبيعي.	متطاول أو طبيعي.
فعالية العامل VIII المضادة للتخثر (VIII:C):	منخفضة.	طبيعية.	منخفضة أو طبيعية.
vWF :Ag (مستضد فون ويليبراند).	طبيعي.	طبيعي.	منخفض.
vWF: Act (فعالية فون ويليبراند).	طبيعي.	طبيعي.	منخفض.
العامل IX:	طبيعي.	منخفض.	طبيعي.
تراص الصفيحات المحرض بالريستوسيتين:	طبيعي.	طبيعي.	طبيعي أو منخفض.
تجمع الصفيحات:	طبيعي.	طبيعي.	طبيعي.

■ داء فون ويليبراند Von Willebrand's Disease:

داء فون ويليبراند مرض ينجم عن عوز عامل فون ويليبراند (vWF)، وهو بروتين التصاقي يربط الكولاجين تحت البطانة مع الصفيحات المفعلة، كما يرتبط مع العامل VIII الجائل في الدوران ويحميه من التصفية السريعة. يصنف داء فون ويليبراند إلى ثلاثة أنماط هي النمط I الذي يكون فيه vWF ناقصاً كمياً (لكن ليس مفقوداً) والنمط 2 الذي يكون فيه vWF شاذاً من ناحية الكيفية (شذوذ بروتين الدم Dysproteinemia) والنمط 3 الذي يكون فيه vWF غائباً.

التظاهرات السريرية:

إن التظاهرات السريرية لداء فون ويليبراند مشابهة للتظاهرات في نقص صفيحات الدم، وتشمل النزف الجلدي المخاطي والرعاف والنزف اللثوي والتكدم الجلدي والنزف الطمثي. قد يكون العامل

الثامن ناقصاً بشدة في داء فون ويليبراند الشديد وقد يكون لدى المريض أيضاً تظاهرات شبيهة بتظاهرات الناعور A. إذا كان vWF قليل الكمية أو غائباً في الدم فإن العامل VIII لا يرتبط معه وبالتالي تتم تصفية العامل VIII بسرعة من الدوران مما يؤدي إلى عوز VIII. إن حوالي 85٪ من مرضى داء فون ويليبراند لديهم النمط 1 الكلاسيكي من المرض وهو يؤدي إلى عوز خفيف إلى متوسط الشدة في vWF.

تشمل الفحوص المخبرية قياس كمية البروتين ويتم ذلك عادة بالتحري المناعي عن مستضد vWF (vWF:Ag) وفعالية vWF (vWF:Act). تقاس فعالية عامل فون ويليبراند بمقايسة العامل التميم Cofactor الريستوسيتين (vWF:RcoF) حيث يستخدم المضاد الحيوي الريستوسيتين لتحريض vWF على الارتباط مع الصفيحات. يكون لدى المريض بشكل نموذجي تطاول زمن النزف بسبب تأثير عوز vWF على فعالية الصفيحات وتطاول الـ PTT الناجم عن تأثير عوز vWF على فعالية العامل VIII. يوضح (الجدول 10-7) الموجودات في داء فون ويليبراند الكلاسيكي مقارنة مع الموجودات في الناعور A والناعور B.

المعالجة:

تعتمد معالجة داء فون ويليبراند على شدة النزف. ينبه الـ DDAVP تحرر vWF من الخلايا البطانية، وهو يعتبر المعالجة المختارة لنوبات النزف في معظم المرضى المصابين بالنمط 1 من داء فون ويليبراند. يمكن معالجة المرضى المصابين بالنمط 3 من المرض (غياب vWF) أو المرضى الذين لديهم نزف شديد غير مستجيب لإعطاء الـ DDAVP بإعطاء الركازة الحاوية على vWF المضعفة فيروسياً (Humate-P). قد تستخدم أيضاً الرسابات القرية Cryoprecipitate لكن لا يمكن أن تكون مضعفة فيروسياً. يجب إعطاء لقاح التهاب الكبد B قبل التعرض للمنتجات المشتقة من البلازما. وكما هو الحال في كل الاضطرابات النزفية يجب تجنب استخدام الأدوية التي تبدل من عمل الصفيحات مثل الأسبرين.

نقاط رئيسة 16.10

1. **ينجم داء فون ويليبراند عن عوز عامل فون ويليبراند وهو بروتين التصاق يربط الكولاجين تحت البطانة مع الصفيحات المفعلة، كما يرتبط مع العامل VIII الجائل في الدوران وبالتالي يحميه من التصفية السريعة.**
2. **إن التظاهرات السريرية لداء فون ويليبراند الخفيف إلى المعتدل مشابهة لتلك المشاهدة في نقص الصفيحات وتشمل النزف الجلدي المخاطي والرعاف والنزف اللثوي والتكدم الجلدي والنزف الطمثي.**
3. **قد يكون عوز العامل VIII شديداً في داء فون ويليبراند الشديد، وقد يكون لدى المريض أيضاً تظاهرات مشابهة لتظاهرات الناعور A.**
4. **إن الديسموبريسين أسيتات DDAVP هو المعالجة المختارة لغالبية نوبات النزف عند المرضى.**

■ **عوز الفيتامين K:**

تصطنع عوامل التخثر (العامل II و VII و IX و X) والعوامل المضادة للخثار (البروتين C والبروتين S) في الكبد وهي معتمدة على الفيتامين K من أجل فعاليتها. يؤدي عوز الفيتامين K إلى ضعف التخثر Coagulation. يحدث عوز الفيتامين K غالباً بسبب سوء الامتصاص خاصة في الداء الليفي الكيسي وفي حالات التثبيط المحرض بالصادات للجراثيم المعوية التي تنتج الفيتامين K. إن فرط جرعة الكومادين Coumadin (دواء يتداخل مع استقلاب الفيتامين K) يؤدي إلى عوز العوامل المعتمدة على فيتامين K. وبشكل مماثل يمكن أن يؤدي استخدام الأم للكومادين أو المعالجة بمضادات التخثر (الفينوباربيتال، الفينيتوئين) لحدوث عوز الفيتامين K عند الوليد. إن أشيع اضطراب ينجم عن عوز الفيتامين K هو الداء النزفي عند الوليد الذي يحدث عند الولدان الذين لم يعطوا الفيتامين K عضلياً عند الولادة.

التظاهرات السريرية:

رغم أن معظم الولدان يولدون بمستويات ناقصة من العوامل المعتمدة على الفيتامين K فإن عدداً قليلاً منهم فقط يتطور لديهم الاختلاطات النزفية. إن حليب الأم فقير بالفيتامين K لذلك فإن ولدان الإرضاع الوالدي الذين لم يعطوا الفيتامين K وقائياً في اليوم الأول من العمر معرضون لخطورة عالية لحدوث الداء النزفي. تبلغ ذروة الحدوث في اليوم 2-10 من العمر. إن جرعة الوقاية الموصى بها من الفيتامين K هي 1 ملغ تعطى عضلياً. يتميز الاضطراب النزفي بالكدمات المعممة والنزف المعدي المعوي والنزف من مكان الختان ومكان قطع الحبل السري، ويكون الولدان المصابون معرضين لخطر النزف داخل القحف.

يتطاول كل من الـ PT والـ PTT في عوز الفيتامين K لأن العوامل المشتركة في كل من السبيل الداخلي والخارجي تتأثر. إن تطاول الـ PT اختبار أكثر حساسية لعوز الفيتامين K لأن معظم الولدان يكون لديهم تطاول عابر في الـ PTT عند الولادة. قد يلتبس الاعتلال التخثري المشاهد في الداء النزفي مع المرض الكبدي أو الـ DIC لأن الـ PT يتطاول ومستوى العامل VII ينقص في كلا الحالتين. يوضح (الجدول 10-8) الفروقات المخبرية بين عوز الفيتامين K والمرض الكبدي والـ DIC.

المعالجة:

تستجيب الاضطرابات التغذوية وحالات سوء الامتصاص لإعطاء الفيتامين K زرقاً. وتستطب البلاسما الطازجة المجمدة أو ركازة معقد البروثرومبين (مزيج من عوامل التخثر II و VII و IX و X) في حالات النزف الشديد.

الجدول 10-8: التفريق بين عوز الفيتامين K والمرض الكبدي والـ DIC.

الفحص المخبري	عوز الفيتامين K	المرض الكبدي	DIC
PT:	↑	↑	↑
الصفيحات:	طبيعية	↓ إلى طبيعية	↓
الفيبرينوجين:	طبيعي	↓↓	-
العامل VIII:	طبيعي	طبيعي إلى ↑	↓
نواتج تحطم الفيبرنيوجين:	طبيعي	طبيعي إلى ↑	↑
العامل VII:	↓	↓	↓ إلى طبيعي
العامل V:	طبيعي	منخفض	منخفض

نقاط رئيسة 17.10

1. تصطنع عوامل التخثر II و VII و IX و X والعوامل المضادة للتخثر (البروتين C و البروتين S) في الكبد وتعتمد على الفيتامين K في فعاليتها.
2. إن أشيع اضطراب ينجم عن عوز الفيتامين K هو الداء النزفي عند الوليد الذي يحدث عند الولدان الذين لم يتلقوا الفيتامين K عند الولادة.
3. يمكن أن يلتبس الاعتلال التخثري المشاهد في الداء النزفي مع المرض الكبدي أو الـ DIC، حيث يتطاول الـ PT وتنقص مستويات العامل VII في كليهما.

* * *

Chapter

11

أمراض المناعة والأرج والأمراض الروماتويدية

Immunology, Allergy, and Rheumatology

IMMUNOLOGY علم المناعة

يتكون الجهاز المناعي من خلايا وجزيئات متخصصة وهي مسؤولة عن تمييز وتعديل المستضدات الأجنبية. تؤدي تفاعلات نوعية معقدة إلى استجابات التهابية تكيفية ودفاع ضد الخمج. تؤدي متلازمات عوز المناعة إلى زيادة الاستعداد للأخماج والاضطرابات المناعية الذاتية والخباثة (الجدول 11-1). ولسوء الحظ فإن الارتكاس المناعي الطبيعي قد يؤدي إلى نتائج غير مرغوبة مثل الالتهاب المخرب للنسج أو التأق المهدد للحياة أو رفض الطعم. يظهر الجدول 11-2 المعايير السريرية التي يجب أن تستدعي إجراء تقييم للعوز المناعي.

DISORDERS OF HUMORAL IMMUNITY اضطرابات المناعة الخلطية

تنتج الخلايا B الأضداد وهي المستفعلات* Effectors الأولية في المناعة الخلطية. إن الأضداد مكّون حيوي في الجهاز المناعي خاصة في الدفاع ضد العوامل المرضة خارج الخلوية مثل الجراثيم ذات المحفظة. تقوم مجموعة من الأضداد بتفعيل المتممة، وتعمل كطاهيات Opsonin كما تثبط الالتصاق الجرثومي مع الأغشية المخاطية وتعدل العديد من الذيفانات والفيروسات. تعتبر متلازمات عوز المناعة الخلطية (كمجموعة) أشيع أمراض العوز المناعي المصادفة في طب الأطفال.

---

* المستفعل Effector هو النسيج المحيطي الذي يستقبل النبضات العصبية ويرتكس لها بالتقلص (العضلة) أو الإفراز (الغدة) .. الخ.

الجدول 11-1: أعواز المكونات المناعية (الأسباب والخصائص والتقييم).

الحالات	الآلية	العقابيل	الموجودات المخبرية
اضطرابات المناعة الخلطيـــــــة:	ضعف الطهي. عدم القدرة على حل ورص الجرثوم. عدم القدرة على تعديل الذيفانات الجرثومية.	أخماج قيحية متكررة ناكسة بالعضيات خارج الخلوية ذات المحفظة. تكرر التهاب الأذن الوسطى الجرثومي وذات الرئة والتهاب الجيوب.	المستويات الكمية (الكلية والجزئية) والكيفية للغلوبولينات المناعية. عيار أضداد اللقاحات.
اضطرابات المناعة الخلويـــــة:	عدم قدرة الخلايا التائية على توجيه الخلايا البائية لاصطناع الأضداد ضد المستضدات النوعية للخلايا التائية.	أخماج متكررة ناكسة بالعضيات الانتهازية والفيروسات/ العضيات البطيئة. زيادة نسبة حدوث الأمراض المناعية الذاتية والخباثات.	تعداد اللمفاويات المطلق (ALC). استجابة شاذة للتنبيه المحدث للانقسام الفتيلي Mitogen stimulation response. اختبار فرط الحساسية الجلدية المتأخر.
اضطرابـــــات البلعمة: (قلة العدلات)	عدد غير كاف من العدلات.	التهاب النسيج الخلوي، خراجات جلدية، داء الدمامل. التهاب الشفة، التهاب اللثة، التهاب المستقيم. ذات الرئة، الإنتان.	تعداد العدلات المطلق (ANC). فحص اللطاخة الدموية المحيطية بحثاً عن الأرومات. أضداد العدلات.
اضطرابـــــات البلعمـــة (الــداء الحبيبومــــــي المزمـــــــن).	عـدم القـدرة علـى قتـل الجراثيم داخل الخلية بسبب الفشل في توليد مستقلبات الأكسجين مثل أنيون الأكسيد الفائق Superoxide.	زيادة الاستعداد للأخماج بالجراثيم والفطور إيجابية الكاتالاز. التهاب العقد اللمفية المزمن، الخراجات، الأورام الحبيبية، ذات العظم والنقي.	اختبار النيتروبلوتترازوليوم. اختبار تحويل الـ DHR (إرجاع الداي هيدروهودامين).
اضطرابـــــات المتممـــــــة:	ضعف الطهي.	الأخماج الجرثومية المتكررة بالعضيات ذوات المحفظة داخل الخلوية. زيادة الاستعداد للإصابة بالمكورات السحائية والبنية. زيادة نسبة حدوث المرض المناعي الذاتي.	المتممة الكلية الحالة للدم (CH_{50}). مقايسات السبيل التقليدي والسبيل البديل.

الجدول 11-2: المعايير السريرية لتقييم متلازمات العوز المناعي.
• الإصابة باثنين أو أكثر من الأخماج الجرثومية الخطيرة/ الجهازية خلال سنة واحدة (أي خمج فطري أو جرثومي ينكس رغم المعالجة أو لا يستجيب للمعالجة المناسبة). • الأخماج بأي عوامل ممرضة انتهازية أو غير اعتيادية[a]. • الأخماج في أماكن غير معتادة (مثل خراج الدماغ أو خراج الكبد). • التهاب اللثة المزمن.
[a] تشمل الرشاشيات وأنواع النوكارديا والسراتية الذابلة **Serratia marcescens** والـ **Burkholderia cepacia**.

■ التظاهرات السريرية:

القصة والفحص السريري:

إن قصة أخماج متكررة بالعضيات ذات المحفظة مثل المستدميات النزلية والعقديات الرئوية وفشل الاستجابة للمعالجة المناسبة بالصادات تقترح عوزاً أولياً في المناعة الخلوية البائية. إضافة لذلك توجد أحياناً قصة أخماج متكررة في السبيل التنفسي العلوي تبدأ بعد عمر 6 شهور بما فيها التهاب الأذن الوسطى والتهاب الجيوب وذات الرئة.

■ التشخيص التفريقي:

- فقد الغلوبولين غاما من الدم المرتبط بالجنس X-linked agammaglobulinemia (XLA)، يدعى أيضاً عوز التيروزين كيناز لبروتون أو داء بروتون) يحدث عند الذكور ويظهر بعد عمر 6 شهور حالما تهبط مستويات الأضداد المكتسبة من الأم. لا ينتج هؤلاء المرضى الأضداد ويفتقدون فعلياً للخلايا البائية. إضافة لذلك يكون هؤلاء المرضى مستعدين للإصابة بالعضيات ذات المحفظة، كما أنهم عرضة لأخماج الفيروسات المعوية الشديدة المهددة للحياة غالباً.
- العوز المناعي الشائع المتبدل Common variable immunodeficiency: وهو اضطراب وراثي يحدث فيه نقص في الغلوبولين غاما في الدم (خاصة IgG و IgA)، يحدث بشكل متساوٍ عند الجنسين إضافة لذلك قد يكون تشكل الأضداد معيباً. تكون الأخماج عادة أقل شدة لكن تزداد نسبة حدوث اللمفوما والمرض المناعي الذاتي عند هؤلاء المرضى.
- عوز الـ IgA الانتقائي: وهو أشيع متلازمات العوز المناعي وأقلها شدة.

تكون المستويات المصلية لباقي الأضداد طبيعية عادة. يرتكس المرضى عادة بشكل طبيعي للأخماج الفيروسية لكنهم أكثر استعداداً للإصابة بالأخماج الجرثومية في السبيل التنفسي والمعدي المعوي والبولي.

■ **التقييم التشخيصي:**

إن القياس الكمي لمستويات الغلوبولين المناعي الإجمالية والجزئية Fractionated في المصل اختبار هام مفيد للتقصي عن الأعواز النوعية ونقص الغلوبولين غاما الشامل في الدم. إن معايرة الأضداد التي تتولد ضد الكزاز والدفتيريا والمكورات الرئوية بعد التمنيع يقيم وظيفة الأضداد (ووظيفة الخلايا البائية).

■ **المعالجة:**

إن أساس المعالجة هو استخدام الصادات المناسبة والإعطاء الدوري للغلوبولين غاما. يزود الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIG) و/ أو الغلوبولين غاما العضلي بالأضداد الناقصة وقد أحدث ثورة في معالجة متلازمات العوز المناعي الخلطي.

نقص الغلوبولين غاما العابر عند الرضع

TRANSIENT HYPOGAMMAGLOBULINEMIA OF INFANCY

رغم أن الـ IgG الوالدي ينتقل بشكل فعال عبر المشيمة ويحمي طيلة الشهور القليلة الأولى من العمر، فإن الولدان يعتبرون أثوياء ناقصي المناعة نسبياً. تكون كل أصناف الغلوبولينات المناعية المصلية موجودة عند الولادة لكن معظمها لا يصل إلى مستوياته عند البالغين إلا في المرحلة الباكرة من الطفولة المتوسطة. تنقص مستويات الغلوبولينات المناعية المكتسبة من الأم خلال الـ 6-8 أسابيع الأولى من العمر ويحل مكانها الغلوبولينات التي ينتجها الطفل. ولهذا يكون الرضع بشكل خاص حساسين للإنتان بعمر 6-12 أسبوعاً حيث تكون حالتهم المناعية بالحضيض.

إن نقص الغلوبولين غاما العابر عند الرضع اضطراب معروف يتأخر فيه اكتساب المستويات الطبيعية من الغلوبولين المناعي عند الرضع، ورغم أن بعض المرضى يشخصون لاحقاً بأحد أعواز المناعة البدئية فإن معظمهم يتطور لديه فعلياً مناعة سوية.

■ نقاط رئيسة 1.11

1. إن متلازمات عوز المناعة الخلطية هي أشيع أمراض عوز المناعة المصادفة في طب الأطفال.
2. يؤهب عوز المناعة الخلطية المرضى للإصابة بأخماج العضيات ذوات المحفظة وتشمل الأخماج الشائعة التهاب الأذن الوسطى وذات الرئة والتهاب الجيوب.
3. إن دراسات الغلوبولين المناعي الكمية ومعايرة الأضداد الموجهة ضد ذيفانات اللقاحات تكون شاذة عند مرضى خلل الوظيفة المناعية الخلطية.
4. تزود المعالجة بالغلوبولين غاما (الوريدي أو العضلي) مرضى عوز المناعة الخلطية بالأضداد.

اضطرابات المناعة الخلوية

DISORDERS OF CELL-MEDIATED IMMUNITY

تقوم الخلايا التائية بتعديل معظم الاستجابات المناعة ويتم ذلك بشكل رئيسي عن طريق إفراز الانترلوكينات Interleukins إضافة لذلك تعتبر الخلايا التائية المستفعلات الرئيسة للمناعة الخلوية، وهي هامة في الدفاع ضد الأخماج داخل الخلوية والأخماج الانتهازية. إن بعض الأصناف الفرعية قادر على قتل الورم والخلايا المخموجة بالفيروسات. تزداد لدى المرضى المصابين بخلل وظيفة الخلايا التائية خطر الاضطرابات المناعية الذاتية. تسبب أمراض الخلية التائية بشكل عام مراضة ووفيات هامة أكثر مما تسببه الاضطرابات الخلطية لوحدها، وإن البقيا بعد فترة الطفولة نادرة. إن متلازمة حذف الصبغي 22q11 (دي جورج Di George) [وهي اضطراب خلقي] وفيروس عوز المناعة البشري (اضطراب مكتسب) يمثلان كلاهما أعواز المناعة التائية.

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

تؤهب شذوذات الخلية التائية المرضى للإصابة بالأخماج داخل الخلوية بما فيها الفيروسات والمتفطرات Mycobacteria. يتعرض المرضى الذين لديهم نقص تنسج شبه تام في غدة التيموس بشكل كبير للأخماج الانتهازية بالعضيات مثل الفطور والمتكيس الرئوي الكاريني. يتظاهر المرضى المصابون بمتلازمة دي جورج (حذف الصبغي 22q11) في مرحلة باكرة من فترة الرضاعة بإصابة ليس لها علاقة مع الجهاز المناعي (مثل المرض القلبي الخلقي، التكزز الناجم عن نقص كالسيوم الدم بسبب نقص تنسج التيموس). قد تكون باقي البنيات والأعضاء المشتقة من الجيوب الغلصمية أثناء تكون الجنين مشوهة أيضاً ويشمل ذلك الأذنين والوجه. إن شدة العوز المناعي متنوعة بشدة.

■ التقييم التشخيصي:

يكون العدد المطلق للمفاويات طبيعياً أو ناقصاً بشكل خفيف. وتكون وظيفة الخلية التائية (المقاسة بواسطة التنبيه المحدث للانقسام الفتيلي Mitogen واختبار فرط الحساسية المتأخر داخل الأدمة) غائبة أو ضعيفة بشكل هام. لا يشاهد ظل التيموس على صورة الصدر عند مرضى متلازمة دي جورج. يظهر التهجين الومضاني في الموضع (FISH) للصبغي 22 وجود حذف في 22q11.2.

■ المعالجة:

عولج العوز المناعي في متلازمة دي جورج بنجاح بواسطة زرع كل من التيموس ونقي العظم. يجب ان تهدف المعالجة الأولية إلى إصلاح التشوهات القلبية الخلقية المرافقة والمحافظة على كلس دم سوي. يناقش الفصل 12 فيروس عوز المناعة البشري HIV بالتفصيل.

نقاط رئيسة 11.2

1. المرضى المصابون بخلل الوظيفة المناعية الخلوية معرضون للإصابة بالاضطرابات المناعية الذاتية والأخماج الانتهازية بالعضيات مثل المتكيس الكاريني الرئوي.
2. إن التكزز المستمر بنقص كلس الدم أو تشوهات قوس الأبهر إضافة إلى غياب ظل غدة التيموس والعوز المناعي الخلوي كل ذلك يقترح متلازمة حذف الصبغي 22q11 (أي متلازمة دي جورج).

متلازمات العوز المناعي المختلط

COMBINED IMMUNODEFICIENCY SYNDROMES

تميل أعواز المناعة الخلطية والخلوية المشتركة لأن تكون موروثة وتتظاهر بمجال واسع من الشدة السريرية. يظهر المرضى المصابون زيادة الاستعداد للإصابة بالأخماج التقليدية الشديدة والانتهازية.

إن عوز المناعة المختلطة الشديد (SCID) اضطراب خطير يتميز بعوز فعلي في كل من المناعة الخلطية والخلوية. وهو مرض قد يكون مرتبطاً بالجنس أو جسدياً مقهوراً أو يحدث كطفرة مورثية معزولة. يكون المرضى المصابون معرضين للإصابة بمجموعة واسعة من الأخماج ويتظاهرون عادة بأمراض متعددة (ذات الرئة، الإنتان، التهاب السحايا) خلال الأشهر القليلة الأولى من العمر. يكون لدى هؤلاء المرضى تعداد لمفاويات مطلق أقل من 2800 وهذا يمكن أن يلاحظ بتعداد الدم الكامل (CBC) الروتيني. تكون استجابة الخلايا التائية للتنبيه شاذة وتكون مستويات الغلوبولين المناعي ناقصة بشدة. إن زرع نقي العظم ونقل دم الحبل السري معالجة شافية ويتم الآن دراسة المعالجة الجينية كمعالجة بديلة محتملة.

رنح توسع الشعريات Ataxia telangiectasia اضطراب جسدي متنح نادر جداً يتميز بعوز مشترك في المناعة الخلطية والخلوية مع الرنح المخيخي وتوسع الشعريات العيني الجلدي (أوعية صغيرة متوسعة تشاهد بسهولة على الملتحمة البصلية وسطح الجلد). تزداد نسبة حدوث الخباثة خاصة لمفوما لاهودجكن وكارسينوما المعدة، لا تتوافر معالجة نوعية للمرض، ويصبح معظم المرضى عاجزين (يستخدمون الكرسي ذو العجلات) في البلوغ ويموتون باكراً.

متلازمة ويسكوت ألدريش Wiskott-Aldrich اضطراب في المناعة البائية (بشكل رئيس) والتائية (عادة) متنح مرتبط بالجنس، ويترافق مع التهاب جلد تأتبي ونقص الصفيحات. لا تستجيب أضداد الثوي بشكل طبيعي للمستضدات السكرية. إن البقيا حتى مرحلة الكهولة نادر بسبب النزف والأخماج والخباثات المرافقة.

اضطرابات البلعمة PHAGOCYTIC IMMUNITY

إن البالعات (البلاعم) Phagocytes مسؤولة عن التخلص من مواد معينة من الدم والنسج عن طريق التقاط وتخريب العضيات المجهرية. يجب أن تكون هذه الخلايا قادرة على الالتصاق مع البطانة والتحرك عبر النسج إلى أماكن عملها وابتلاع Engulf المواد المؤذية وقتلها داخل الخلية. تنجم اضطرابات البلعمة عن العدد غير الكافي من المعتدلات الطبيعية (قلة العدلات) أو عن خلل وظيفة البلاعم. قد تنجم قلة العدلات Neutropenia عن الخمج (خاصة الفيروسات) وإعطاء الأدوية (مثل البنسلين والسلفوناميدات والفينوثيازين وبعض مضادات الاختلاج) أو قد تنجم عن وجود أضداد جائلة ضد العدلات أو عن الخباثة في نقي العظم أو فقر الدم اللاتنسجي. إن الداء الحبيبومي المزمن Chronic Granulomatous Disease (CGD) أشيع اضطراب موروث في اضطرابات البلاعم ويحدث عندما تكون العدلات والوحيدات غير قادرة على قتل عضيات معينة رغم أنها قادرة على التقاطها.

■ التظاهرات السريرية:

القصة والفحص السريري:

لا يحدث عند المرضى المصابين بقلة العدلات بشكل عام أخماج خطيرة أو مهددة للحياة إلا إذا كانت قلة العدلات شديدة (تعدادالعدلات المطلق ANC أقل من 0.5×10^3 بالميكروليتر) ومزمنة (تدوم أكثر من 2-3 شهور). تشمل الشكاوي النموذجية التهاب اللثة وأخماج الجلد والتهاب المستقيم والتهاب الأذن الوسطى وذات الرئة والإنتان. يصاب هؤلاء المرضى غالباً بأخماج العنقوديات المذهبة والعضيات سلبية الغرام. ومن الجدير بالذكر أن مرضى قلة العدلات غير قادرين على إحداث ارتكاس التهابي كاف لذلك قد تكون العلامات النموذجية للخمج مثل الحمامى والحرارة الموضعية والتورم غائبة حتى في حالة وجود إصابة هامة. يتميز الـ CGD بالأخماج القيحية المتكررة أو المزمنة الناجمة عن الجراثيم والفطور التي تنتج الكاتالاز (بما فيها العنقوديات المذهبة والمبيضات البيض والرشاشيات ومعظم الجراثيم المعوية سلبية الغرام). ورغم أن أشيع شكل من هذا الاضطراب يورث كصفة متنحية مرتبطة بالجنس فإن الوراثة الجسدية قد سجل حدوثها أيضاً. تحدث الخراجات وتشكل الحبيبومات في العقد اللمفية والكبد والطحال والرئتين والجلد والسبيل المعدي المعوي إن فشل النمو والإسهال المزمن وداء المبيضات المستمر في الفم والمنطقة الحفاضية شائع الحدوث. يكون الأشخاص المصابون معرضين لزيادة خطر الأخماج الانتهازية والمرض الفيروسي المنتشر والداء المعوي الالتهابي.

■ التقييم التشخيصي:

يعرف قلة العدلات الشديد بأنه تعداد العدلات المطلق دون 0.5×10^3/مكروليتر. يظهر تعداد الدم الكامل المتسلسل وجود استجابة كثرة أرومات البيض والحمر Leukoerythroblastic response إلا إذا كانت الحالة مزمنة. إن فحص نقي العظم ضروري إذا اشتبه بوجود الخباثة أو فقر الدم اللاتنسجي.

في الـ CGD يتراوح تعداد الكريات البيض بشكل نموذجي بين 10000 و 20000/ مل وتكون 60-80٪ من المعتدلات. يكون الجذب الكيماوي للكريات البيض طبيعياً. ويكون الشذوذ الرئيس هو عدم قدرة الخلايا المصابة على إنتاج الهبة التأكسدية Oxidative burst التي تؤدي لإنتاج هيدروجين البيروكسيد. إن اختبار النيتروبلوتترازوليوم (NBT) واختبار إرجاع الداي هيدروهومادين (DHR) هما الدراسة المخبرية التي تجرى لكشف هذا التفاعل الإرجاعي.

■ **المعالجة:**

لا يحتاج الأطفال المصابون بقلة العدلات الحاد إلى أي معالجة خاصة. أما المرضى المصابون بقلة العدلات المزمن والأطفال الذين لديهم اختلاطات خمجية فقد يستجيبون لإعطاء العامل المنبه لمستعمرات الخلايا المحببة البشرية المأشوب (rhG-CSF) حقناً. يجب أن يعطى كل المرضى المصابين بالـ CGD المعالجة الوقائية بالتري ميثوبريم - سلفاميثوكسازول والإنترفيرون غاما. إن الاستخدام الحكيم للمضادات الحيوية أثناء الأخماج أمر هام. أما زرع نقي العظم فلم يحقق النجاح الذي حققه في متلازمات عوز المناعة الأخرى. إن المعالجة الجينية مجال بحث واعد.

■ نقاط رئيسة 3.11

1. يعرف قلة العدلات الشديد بأنه تعداد العدلات المطلق الذي يقل عن 0.5×10^3/ مكروليتر، وهو ينجم عن الخمج أو عن بعض الأدوية أو عن أضداد جائلة في الدوران ضد العدلات كما يمكن أن ينجم عن الخباثة أو خلل وظيفة نقي العظم.
2. تكون العلامات النموذجية للخمج (الحمامى، الحرارة الموضعية، التورم) غائبة غالباً في حالة قلة العدلات.
3. يتميز الداء الحبيبومي المزمن CGD بالأخماج المتكررة أو المزمنة الناجمة عن الجراثيم أو الفطور المنتجة للكاتالاز. ويتطور لدى هؤلاء المرضى بشكل خاص أخماج أو خراجات الجلد المتكررة.
4. إن اختبار النيتروبلوتترازوليوم واختبار إرجاع الداي هيدروهودامين (DHR) هما الدراسة المخبرية المفيدة في التحري عن CGD.
5. يجب أن يعطى الأطفال المصابون بالـ CGD المعالجة الوقائية اليومية بالتري ميتوبريم - سلفاميثوكسازول والإنترفيرون غاما.

اضطرابات المتممة DISORDERS OF COMPLEMENT IMMUNITY

رغم أن الأعواز الكمية لكل مكونات المتممة قد وصفت فعلياً فإنها أقل شيوعاً من الاضطرابات المناعية التي ذكرت سابقاً. إن الآلية الأساسية للمرض هي ضعف الطهي. يزداد لدى المرضى المصابين باضطرابات المتممة الاستعداد للإصابة بالأخماج الجرثومية كما تزيد لديهم نسبة حدوث المرض الروماتويدي. إن أعواز المكونات المتممة الانتهائية C5 إلى C8 تزيد احتمال الإصابة بأخماج النايسيريات السحائية.

الأرج ALLERGY

إن الارتكاس الأرجي هو استجابة مناعية غير مرغوبة ضد المنبهات البيئية. تتهم المؤرجات كعامل مساهم في التأق والربو والتهاب الأنف الأرجي والتهاب الجلد التأتبي. تتراوح الارتكاسات الأرجية من الارتكاسات الخفيفة إلى الارتكاسات المهددة للحياة وهي لا تعتبر أبداً ارتكاسات تكيفية Adaptive. يتكون الثلاثي الأرجي للمرض التأتبي من التهاب الأنف الأرجي والربو والتهاب الجلد التأتبي (الأكزيما). إن الأطفال المصابين بأحد الأمراض التأتبية المعروفة أكثر احتمالاً أن يصابوا بحالة تأتبية ثانية.

التهاب الأنف الأرجي ALLERGIC RHINITIS

■ **الإمراض:**

التهاب الأنف الأرجي Allergic rhinitis هو استجابة مناعية بفرط الحساسية من النمط 1 تجاه مستأرجات بيئية تشمل غبار الطلع المحمول بالهواء ووبر الحيوان والعفن وعث المنزل والصراصير ودخان السجائر وبعض الأطعمة. يرتبط المستأرج المسبب مع IgE الموجود على سطح الخلايا البدينة Mast cell في السبيل التنفسي العلوي ويؤدي ذلك لاحقاً لتحرر الوسائط الالتهابية. يؤدي هذا الالتهاب الموضع إلى احتقان أنفي مع سيلان الأنف و/ أو النزح الأنفي الخلفي والعطاس وأحياناً الحكة. إن التهاب الأنف الأرجي هو أشيع سبب للسيلان الأنفي (ثر الأنف Rhinorrhea) الصافي المزمن أو الناكس عند الأطفال.

■ **الوبائيات:**

يقدر أن 40٪ من الأطفال يصابون بالتهاب الأنف الأرجي بحلول عمر 6 سنوات. يتقصر التهاب الأنف الأرجي الفصلي أو حمى القش Hay fever على الأشهر التي يحدث فيها إطلاق غبار الطلع وهو غير شائع قبل عمر 5 سنوات. إن أشجار غبار الطلع شائعة خلال أوائل الربيع يليها غبار طلع الأعشاب Grass الذي يمكن كشفه حتى أول الصيف.

أما فصل الراجويد Ragweed (عشبة أمريكية) فيبدأ في أواخر الصيف ويستمر حتى بداية الصقيع. يستمر المرض السنوي (غير الموسمي) Perennial على مدار العام ويكون عادة استجابة للمستأرجات داخل المنزل خاصة عث الغبار.

■ **عوامل الخطورة:**

إن التأتب Atopy والاستعداد الوراثي هما عاملا الخطورة الأساسيان. يزيد تدخين الأم خلال السنة الأولى من العمر أيضاً احتمال حدوث المرض لاحقاً. وبشكل تناقضي فإن التعرض الشديد لوبر الحيوان في مرحلة باكرة من العمر ينقص خطر تطور المرض التأتبي لاحقاً.

■ التظاهرات السريرية:

القصة:

يكون لدى المرضى المصابين بالتهاب الأنف الأرجي احتقان أنفي مع ثر أنفي مائي غزير وعطاس. ومن الشائع الترافق مع التهاب الملتحمة الأرجي. إن التقطير الأنفي الخلفي (التستيل الأنفي الخلفي) Postnasal drip يؤدي إلى سعال متكرر أو تنظيف حلق متكرر. قد يشتكي المرضى أيضاً من النعاس بسبب الاستيقاظ المتكرر لفترات وجيزة أثناء الليل. وكمجموعة فإن الأطفال المصابين بالتهاب الأنف الأرجي غير المعالج يحدث لديهم نقص الأداء المدرسي عند مقارنتهم مع أقرانهم.

الفحص السريري:

بالفحص السريري تبدو مخاطية الأنف سبخية Boggy ومزرقة. وهناك مظهران مميزان لالتهاب الأنف الأرجي هما الظلال (الكدمة) الأرجية Allergic shiners (دوائر قاتمة تتطور تحت العينين بسبب الاحتقان الوريدي) والتحية الأرجية Allergic salute (خط أفقي عبر منتصف الأنف ناجم عن حركة المسح المستمرة للأعلى باليد) (مسح المفرزات الأنفية للأعلى براحة اليد أو ظهرها). إن الاحتقان الشديد يجعل المرضى مجبرين على التنفس من الفم وقد يشاهد الفم المفتوح Gaping mouth وتقوس الحنك أثناء الفحص السريري. كذلك يتعرض الأطفال المصابون بالتهاب الأنف الأرجي أيضاً لالتهاب الجيوب المتكرر والتهاب الأذن الوسطى مع الانصباب.

■ التشخيص التفريقي:

إن التهاب الأنف الخمجي أشيع من التهاب الأنف الأرجي عند الرضع والدارجين وغالباً ما يكون مخاطياً قيحياً. يؤدي التهاب الجيوب إلى ثر الانف المزمن مع التقطير الأنفي الخلفي المترافق مع الإيلام الوجهي والسعال و/ أو الصداع. عند وجود جسم أجنبي في الأنف فإن المفرزات تكون وحيدة الجانب عادة وتكون سميكة وذات رائحة كريهة. تشمل التشاخيص المحتملة الأخرى التهاب الأنف الوعائي المحرك Vasomotor rhinitis (مجهول السبب أو غير الأرجي) الذي يبدو أنه ينجم عن تفاقم الاستجابة الوعائية للمخرشات، والتهاب الأنف الدوائي Rhinitis medicamentosa الذي ينجم عن فرط استخدام مضادات الاحتقان الموضعية.

■ التقييم التشخيصي:

تثبت القصة الدقيقة التشخيص عادة، وإن المرضى الذين لا يستجيبون بشكل جيد لتجربة الجيل الثاني من مضادات الهستامين (لا يسبب النعاس) قد يحتاجون إلى المزيد من إجراءات التشخيص. قد تدعم المستويات المصلية والأنفية البلعومية المرتفعة من الحمضات التشخيص لكن الاختبار الجلدي المباشر هو الطريقة المفضلة لاختبار الأرجية النوعي.

■ **المعالجة:**

إن أفضل معالجة لأي حالة أرجية هي تجنب المستأرج. إن استخدام مكيفات الهواء في الصيف بدلاً من إبقاء النوافذ مفتوحة يعطي بعض الوقاية للمرضى الذين لديهم أرجية لغبار الطلع. وإن تحديد كمية الرطوبة في المنزل يمكن أن تنقص وجود عث الغبار والفطور المختلفة. كما أن التخلص من أوبار وأشعار الحيوانات والحد من التعرض لدخان السجائر مفيد أيضاً.

إن المعالجة الدوائية هامة أيضاً إذا لم يكن بالإمكان تجنب المستأرج. وتعتبر حاصرات الهستامين H_1 (الفموية أو داخل الأنف) حجر الأساس في المعالجة. وهي متوفرة الآن بمستحضرات لا تسبب النعاس وموافق على استخدامها عند الأطفال فوق عمر السنتين.

يفيد الكرمولين داخل الأنف كدواء وقائي إذا أعطي قبل بدء الأعراض كما أن الستيرويدات الموضعية الأنفية معالجة فعالة جداً مع تأثيرات جانبية قليلة.

قد تكون حاصرات مستقبلات اللوكوترين الفموية مفيدة عند بعض المرضى. وتفيد مقلدات الودي الإنشاقية والموضعية (أشيعها البسودو إفدرين) في المعالجة قصيرة الأمد فقط، وإذا أخذت بشكل غير مناسب فقد تؤدي إلى احتقان ارتدادي شديد. إن المعالجة المناعية الأرجية (أي الحقن الأرجية) مؤلمة وغالية وتحتاج للوقت وهي لا تستطب إلا في حالة الأعراض الشديدة غير المسيطر عليها بالمعالجة الدوائية التقليدية.

أظهرت الدراسات حالياً أن الأطفال المصابين بالأرجية الفصلية الذين يعالجون بشكل مناسب في عمر صغير لديهم خطورة قليلة لتطور المرض التأتبي لاحقاً مقارنة مع الأطفال الذي تركوا دون معالجة.

■ نقاط رئيسة 4.11

1. **قد يكون التهاب الأنف الأرجي فصلياً أو سنوياً.**
2. **يجب التفكير بالتهاب الأنف الأرجي عند أي طفل لديه ثر (سيلان) أنفي مزمن أو ناكس مع أعراض تنفسية علوية.**
3. **إن الظلال الأرجية والتحية الأرجية من الموجودات السريرية المميزة لالتهاب الأنف الأرجي.**
4. **إن حاصرات مستقبلات الهستامين H_1 غير المسببة للنعاس والستيرويدات الأنفية الموضعية هما حجر الأساس في المعالجة.**

الربو ASTHMA

تمت مناقشة الربو بالتفصيل في (الفصل 20). إن نسبة هامة من حالات الربو ذات طبيعة أرجية. إن المستأرجات التي تترافق بشكل متكرر مع سورات الربو هي العفن وعث الغبار وأشعار الحيوانات في المنزل ودخان السجائر وغبار الطلع. إن تجنب المستأرجات هو الخطوة الأولى في المعالجة الفعالة. تمت مناقشة المعالجات الأخرى في (الفصل 20).

التهاب الجلد التأتبي ATOPIC DERMATITIS

التهاب الجلد التأتبي ارتكاس جلدي التهابي مزمن لمستأرجات نوعية وهو يمر بفترات من الهجوع والنكس. تشمل هذه المتسأرجات أنواعاً معينة من الطعام والمستأرجات البيئية. تظهر الأكزيما عادة في فترة الرضاعة وتصيب نسبة تصل إلى 10٪ من الأطفال. إن الاستعداد الوراثي هو أكثر عوامل الخطورة. ويتطور الربو لاحقاً عند نصف المرضى تقريباً المصابين بالتهاب الجلد التأتبي.

■ التظاهرات السريرية:

يتكون الطفح النموذجي من ارتكاس حطاطي حويصلي حمامي ناز Weeping وحاك يتطور إلى التوسف والضخامة والتحزز Lichenification. يشمل الطفح عند الرضع دون عمر السنتين السطوح الباسطة للذراعين والساقين والرسغين والوجه والفروة، أما منطقة الحفاض فتعف الإصابة عنها بشكل ثابت. تسيطر الإصابة في المناطق العاطفة في مجموعة الأعمار الأكبر إضافة لإصابة العنق والرسغين والكاحلين. إن تشخيص التهاب الجلد التأتبي تشخيص سريري بالدرجة الأولى ويعتمد على القصة والفحص السريري والاستجابة للمعالجة. يشمل التشخيص التفريقي التهاب الجلد التماسي والصداف والاضطرابات الجلدية المزمنة غير الأرجية (راجع الفصل 5).

■ المعالجة:

إن هدف المعالجة هو إنهاء حلقة الحك – التخريش – الحك. يجب أن يحاول المرضى إبقاء جلدهم رطباً بشكل جيد وتجنب الماء الحار والصوابين القوية أو المعطرة Fragrant. قد تثير الملابس الكتيمة والحرارة سورات المرض. تعتبر المرطبات Moisturizers حجر الأساس في المعالجة يليها استخدام الستيرويدات الموضعية لمناطق الالتهاب. تمت الموافقة حديثاً على استخدام رهيم Pimecrolimus (وهو حاصر للسيتوكين) عند المرضى فوق عمر السنة الذين لا يستطيعون تحمل الستيرويدات الموضعية أو الذين لديهم مرض معند. إن التاكروليموس Tacrolimus معدل مناعة آخر يمكن استخدامه في الحالات الأكثر شدة. قد تختلط الأكزيما المزمنة الشديدة بالخمج الجرثومي.

الشرى والوذمة الوعائية URTICARIA AND ANGIOEDEMA

إن الشرى والوذمة الوعائية هما من ارتكاسات فرط الحساسية النمط I الكلاسيكية. يصف الشرى الانتبارات الوذمية المرتفعة النموذجية على الجلد أو الأغشية المخاطية الناجمة عن التوسع الوعائي وزيادة النفوذية. تكون الآفات حاكة وتبيض بالضغط Blanch كما أنها تزول بصورة عامة خلال عدة ساعات أو أيام. أما الوذمة الوعائية فهي حدثية مشابهة تقتصر على الأدمة السفلية والمناطق تحت الجلد. يؤدي العمق إلى منطقة واضحة الحدود من التورم دون وجود حكة أو حمامى أو سخونة. ورغم أن الشرى الحاد والوذمة الوعائية يحدثان بشكل متكرر في طب الأطفال فإن الأشكال المزمنة نادرة.

■ **التظاهرات السريرية:**

يعتمد التشخيص على القصة المفصلة للتعرضات الحديثة أو التغيرات في بيئة المريض. تشمل المستأرجات والحالات المترافقة مع الشرى والوذمة الوعائية كلاً من الأطعمة والأدوية والأخماج وبعض الأمراض الجهازية. قد تتأخر التظاهرات السريرية لمدة تصل إلى 48 ساعة بعد التعرض الأولي. توجد أشكال وراثية، حيث يكون لدى المرضى المصابين بالوذمة الوعائية الوراثية عوز وراثي في مثبط إستراز C_1. ويبقى السبب المحرض مجهولاً في أكثر من 50٪ من الحالات.

■ **المعالجة:**

تعتمد المعالجة على الشدة التي تتراوح من إصابة خفيفة إلى إصابة مهددة للحياة (أي تورم حول الطريق الهوائي). إن الإبي نفرين تحت الجلد هو المعالجة المختارة في الحالات الإسعافية يليها إعطاء الداي فين هيدرامين Diphenhydramine وريدياً مع الستيرويدات. إن مضادات الهستامين الفموية ومقلدات الودي وأحياناً الستيرويدات الفموية مناسبة في الحالات الأخف شدة.

الأرجيات الغذائية FOOD ALLERGIES

■ **الإمراض Pathogenesis:**

إن الأرجية الغذائية استجابة متواسطة بالمناعة تجاه بروتين غذائي محدد. ومن المهم التفريق بين عدم تحمل الغذاء Food intolerance (ارتكاس غير مناعي غير مرغوب) وفرط الحساسية الغذائية الحقيقية التي تتواسط بها آليات مناعية. تشمل الأمثلة على الارتكاسات الغذائية غير المرغوبة غير المناعية تسرع القلب المحرض بالكافئين وعدم تحمل اللاكتوز.

■ **الوبائيات:**

إن 80٪ من كل الأرجيات الغذائية توجد خلال السنة الأولى من العمر. كما أن الانتشار الإجمالي للأرجيات الغذائية أعلى أيضاً عند الأطفال (5-8٪) مقارنة مع البالغين (1-2٪). إن عدداً قليلاً من الأطعمة (البيض، بروتينات الحليب، الصويا، القمح، السمك، الفول السوداني) يشكل أكثر من 90٪ من الحالات المسجلة. قد يؤدي الاقتصار على الإرضاع الوالدي إلى تأخير تظاهر الأرجية الغذائية إلا إذا تناولت الأم البروتينات المسببة للأرج بشكل منتظم. يكون لدى ثلث المرضى المصابين بالتهاب الجلد التأتبي أرجية غذائية أيضاً.

■ **التظاهرات السريرية:**

القصة والفحص السريري:

إن القصة المفصلة بما فيها السجلات اليومية للطعام المتناول والأعراض أساسية في التشخيص. يمكن أن تتظاهر الأرجية الغذائية الحقيقية بارتكاسات جلدية معزولة وأعراض معدية معوية وأعراض تنفسية وتأق مهدد للحياة. إن الأعراض التي تتطور خلال الفطام تقترح بشكل خاص الأرجيات الغذائية.

■ **التقييم التشخيصي:**

إن للاختبار الجلدي قيمة توقع إيجابية منخفضة، وهو أكثر فائدة في نفي دور بروتينات غذائية معينة كمحرضات للـ IgE. يكشف اختبار الـ RAST الأضداد من نوع IgE في المصل الموجهة ضد أغذية معينة. ويعتبر اختبار التحدي بالطعام والتحدي بالطعام الموهم مزدوج التعمية Dauble-blind هو المعيار الذهبي حالياً. تحذف عدة أطعمة من قوت المريض لفترة من الزمن قبل الاختبار، ثم يتم إخفاء Disguised الأطعمة واختبارها بالتناوب مع الأطعمة الموهمة على مدى عدة أيام. يعتبر التحدي إيجابياً إذا عادت الأعراض والعلامات بعد تناول الطعام. يجب إجراء مثل هذا الاختبار في المشفى بسبب إمكانية حدوث التأق.

■ **المعالجة:**

تتضمن المعالجة حذف الطعام المسبب من القوت. ويجب تثقيف المرضى ومن يعتني بهم حول استخدام قلم الإبي نفرين ذاتي الحقن. تتوفر الأطعمة العنصرية قليل الأرجية Hypoallergenic formulas للأطفال الذين لديهم أرجيات شديدة واسعة.

تزول الأرجيات للقمح والبيض والصويا وحليب البقر عادة بعد تجنب الطعام المسبب، ويمكن إجراء التحديات الفموية بأمان من أجل إعادة إدخال الطعام ولكن الأرج للسمك والجوز يستمر عادة. إن الإرضاع الوالدي إضافة إلى تأخير إدخال الأطعمة الصلبة إلى ما بعد عمر 4–6 شهور قد يمنعان من تطور أرجيات غذائية معينة.

■ نقاط رئيسة 5.11

1. **يشكل السمك والقمح والصويا والحليب والبيض والفول السوداني الغالبية العظمى من الأرجيات الطعامية.**
2. **تشمل أعراض وعلامات الأرج للطعام عند الرضع الهيوجية والإسهال وفشل النمو.**
3. **إن اختبار التحدي بالطعام والتحدي بالطعام الموهم مزدوج التعمية هو المعيار الذهبي في التشخيص.**

الأمراض الروماتويدية RHEUMATOLOGY

يتضمن طب الروماتزم تشخيص ومعالجة مجموعة من اضطرابات المفاصل والنسيج الضام الناكسة المزمنة المرتبطة مع بعضها بشكل خفيف. يعتقد أن معظم هذه الأمراض تنجم عن خلل في آليات دفاع الثوي حيث يفشل الجهاز المناعي في تمييز مستضدات الذات وهذا ما يؤدي إلى بدء استجابة التهابية غير مناسبة ضد الثوي. تنتج الأضداد الذاتية عادة وقد تكشف في عينات البلازما أو النسج مما يساعد في التشخيص.

التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي

JUVENILE RHEUMATOID ARTHRITIS

■ الإمراض:

يتكون التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي (JRA) من مجموعة من الاضطرابات المناعية التي تتميز بالتهاب الغشاء الزليل المزمن. وقد أسست الجمعية الأمريكية لأمراض الروماتزم المعايير التالية لتشخيص الـ JRA:

- العمر دون 16 سنة.
- التهاب المفاصل في مفصل واحد على الأقل لمدة 6 أسابيع متتالية.
- يعرف التهاب المفاصل بوجود تحدد في مجال الحركة أو الإيلام أو الألم عند الحركة أو زيادة حرارة المفصل Warmth.
- استبعاد باقي أسباب التهاب المفاصل.

■ الوبائيات:

إن الـ JRA هو أشيع الأمراض الروماتويدية وهو يحدث بشكل أشيع عند الإناث. قد يصاب المرضى في مرحلة الطفولة الباكرة أو المتأخرة أو في مرحلة المراهقة.

■ عوامل الخطورة:

يكون لدى العديد من المرضى قصة عائلية إيجابية للاضطرابات الروماتويدية الأخرى. كذلك تترافق بعض أنماط الـ HLA مع زيادة خطر الإصابة بالمرض (مثلاً HLA-DR5 يترافق مع الـ JRA قليل المفاصل، ويترافق الـ HLA-DR4 مع الـ JRA عديد المفاصل إيجابي العامل الروماتويدي).

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

التظاهرات السريرية الهامة مذكورة في (الجدول 11-3). يشكل الـ JRA الجهازي حوالي 10٪ - 20٪ من كل حالات الـ JRA، وهو يحدث بشكل متساوٍ بين الذكور والإناث. يتظاهر الـ JRA الجهازي بالحمى ذات الذرى العالية مع الطفح سريع التلاشي evanescent بلون السلمون قبل بداية الأعراض المفصلية. يبدو هؤلاء الأطفال مرضى بشدة خلال نوبة الحمى وتوجد ضخامة كبدية طحالية واعتلال العقد اللمفية غالباً أثناء الفحص، كما يحدث التهاب التامور عند 30٪ منهم. يرتفع تعداد الكريات البيض وتعداد الصفيحات، كما ترتفع سرعة التثفل ويلاحظ وجود فقر الدم. تكون أضداد النوى (ANA) والعامل الروماتويدي سلبيين عادة. لا يتطور عند هؤلاء المرضى التهاب العنبية المزمن. يحدث لدى النصف تقريباً شفاء تام ويتطور لدى النصف الآخر التهاب مفاصل مخرب بشدة حتى لو زالت أعراضهم الجهازية.

الجدول 11-3: العلامات والأعراض في التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي.	
الأعراض ذات العلاقة مع المفصل	الأعراض الجهازية
اليبوسة الصباحية.	التهاب العنبية اللاعرضي (الـ JRA قليل وعديد المفاصل).
Gelling (اليبوسة بعد الراحة).	التعب.
	القمه.
	فشل النمو.
التقفع (الدفاع).	الطفح.
	الهيوجية.
التشوه.	اعتلال العقد اللمفية.
	الضخامة الكبدية الطحالية.
	التهاب التامور.

يحدث الـ JRA قليل المفاصل عند 50-60٪ من الأطفال المصابين بالـ JRA، وتكون نسبة إصابة الإناث إلى الذكور 4: 1. قد يكون لدى المريض المصاب بالـ JRA قليل المفاصل إصابة مفصلية تشمل حتى 4 مفاصل وتكون الأعراض بشكل رئيس في المفاصل الكبيرة مثل الركبتين والكاحلين. يكون لدى 70٪ من هؤلاء المرضى إيجابية أضداد النوى ANA وهذا يشير إلى زيادة خطورة تطور التهاب العنبية. يحدث الهمود عند حوالي 70٪ بعد عدة سنوات من التهاب المفاصل الفعال.

تكون الإصابة في الـ JRA عديد المفاصل في 5 مفاصل أو أكثر، وهو يشاهد عند 30-40٪ من الأطفال المصابين بـ JRA. تسيطر الإصابة عند الإناث وتكون النسبة 3:1. قد تشمل الإصابة المفاصل الصغيرة والكبيرة إضافة إلى المفصل الصدغي الفكي والفقرات الرقبية. قد يكون العامل الروماتويدي موجوداً (عادة عند المراهقين) وهؤلاء المرضى يتطور لديهم مرض شبيه بالتهاب المفاصل الروماتويدي عند البالغين. يكون لدى قلة من المرضى إيجابية أضداد النوى وهؤلاء يكونون معرضين لخطر الإصابة بالتهاب العنبية اللاعرضي. يميل المرضى الذين ليس لديهم العامل الروماتويدي لأن يكونوا أفضل، ونصفهم يحدث لديهم هجوع في النهاية.

إن التهاب العنبية Uveitis (يدعى أيضاً التهاب القزحية أو التهاب القزحية أو التهاب القزحية والجسم الهدبي Iridocyclitis) هو التهاب في الحجرة الأمامية للعين، يؤدي في البداية إلى حدوث التصاقات القزحية Synechiae (التصاق بين القزحية والقرنية أو القزحية والعدسة، ويتظاهر ذلك بعدم انتظام الحدقة). إن التهاب العنبية لاعرضي بشكل تام وقد يسبب فقد الرؤية. لكن إذا تم اكتشافه مبكراً بواسطة الفحص بالمصباح الشقي فيمكن السيطرة عليه بقطرات الستيرويد العينية وموسعات الحدقة. وقد تحتاج الحالة للمعالجة الجهازية أحياناً مثل الميثوتريكسات.

■ **التشخيص التفريقي:**

يمكن لأي اضطراب روماتويدي فعلياً أن يتظاهر في البداية بالتهاب مفاصل معزول. إن الحالات الأخرى التي يجب التفكير بها هي التهاب المفاصل القيحي والتهاب الغشاء الزليل السمي وداء لايم واعتلال المفاصل الفقارية والتهاب المفاصل الارتكاسي. تمت مناقشة الأسباب غير الالتهابية لألم المفاصل والطرف بالتفصيل في الفصل 19.

■ **التقييم التشخيصي:**

يظهر تحليل السائل الزليل بشكل نموذجي ارتفاعاً في تعداد الكريات البيض إلى بين 5000 وحتى 30000/ مكرولتير مع ارتفاع البروتين. تظهر الصور الشعاعية تورماً في النسيج الرخو في المرحلة الباكرة ويشاهد في مرحلة لاحقة تضيق المسافات المفصلية وأخيراً تتطور الإئتكالات Erosions العظمية.

■ **المعالجة:**

تتكون المعالجة من التدبير الطبي بالأدوية المثبطة للالتهاب (مضادات الالتهاب غير الستيرويدية، الستيرويدات داخل المفصل، الأدوية الكابتة للمناعة خاصة الميثوتريكسات والأدوية المضادة للعامل المنخر للورم، والستيرويدات،.. الخ) والمعالجة الفيزيائية، نادراً ما تكون الجراحة ضرورية وتؤخر الجراحة التجميلية أو الوظيفية بصورة عامة حتى اكتمال النمو.

يحدث لدى معظم المرضى المصابين بالـ JRA إعاقة دائمة صغيرة ويبقون في هجوع لفترات طويلة. تؤدي الإصابة الشديدة غالباً إلى تخرب المفصل والتشوه وقد يؤدي إلى عدم تساوي طول الطرفين. قد يتطور لدى الأطفال المصابين بالـ JRA قليل المفاصل (وبشكل أقل عديد المفاصل) التهاب القزحية وفقد الرؤية ولذلك فإن المراقبة العينية ضرورية كل 3-4 شهور لعدة سنوات. يترافق الـ JRA الجهازي مع اضطرابات رئوية وكبدية وعصبية مركزية وقلبية.

الذئبة الحمامية الجهازية SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE)

■ **الإمراض:**

تتميز الـ SLE بالالتهاب الواسع في النسيج الضام والتهاب الشرينات Arteriolar Vasculitis. تتطور الـ SLE عندما يبدأ الجهاز المناعي نوعاً ما بتمييز البروتينات النووية (الذاتية) ومحتويات الهيولى والنسيج الضام كبروتينات أجنبية، ويحاول أن يعدلها أو يزيلها. تترسب المعقدات المناعية (الضد-المستضد) في جدران الشرايين الصغيرة مما يؤدي إلى الالتهاب أو النخر. إن التهاب الأوعية بالمعقد المناعي هو الآفة الباثولوجية الأساسية المسؤولة عن التظاهرات السريرية الواسعة.

نقاط رئيسة 6.11

1. يتميز التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي بالتهاب الغشاء الزليل المزمن، ويصنف اعتماداً على درجة الإصابة (جهازي، قليل المفاصل، عديد المفاصل).
2. يكون المرضى الذين لديهم إيجابية أضداد النوى ANA معرضين لزيادة خطر تطور التهاب القزحية.
3. إن الأدوية المضادة للالتهاب والمعالجة الفيزيائية هما حجر الأساس في المعالجة.

الوبائيات:

تظهر الـ SLE في مرحلة الطفولة المتأخرة أو المراهقة وهي أشيع بكثير عند الإناث. تميل الإصابة لأن تكون أشد عند المرضى الأفارقة الأمريكيين والإسبانيين.

التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

يعتمد تشخيص الـ SLE على المعايير السريرية، ولابد من وجود 4 معايير من أصل 11 معياراً حتى تشخص الذئبة عند المريض (الجدول 11-4). قد تكون البداية حادة Precipitous ومترقية بسرعة أو تكون مخاتلة ذات سير بطيء وثابت. من الشائع وجود الشكاوي البنيوية وهي الحمى والدعث وفقد الوزن. يحدث التهاب المفاصل في اليدين والرسغين والمرفقين والكتفين والركبتين والكاحلين، ويؤدي ذلك إلى ألم غير متناسب مع العلامات السريرية، وفي الحقيقة يكون التهاب المفاصل في الـ SLE غير ائتكالي وغير مشوه. قد تتظاهر الإصابة العصبية المركزية في أي وقت خلال سير المرض.

إن التهاب الكلية الذئبي Lupus Nephritis أشيع تظاهرة سريرية، ويتظاهر غالباً عند التشخيص. تصنف منظمة الصحة العالمية الإصابة الكلوية إلى طبيعي (النمط I، 6٪، القصور الكلوي نادر جداً) وميزانشيمي Mesangial (النمط II، 20٪، القصور الكلوي نادر) ومنمي بؤري Focal Proliferative (النمط III، 23٪، القصور الكلوي غير شائع) ومنمي منتشر Diffuse Proliferative (النمط IV، 40٪، القصور الكلوي المترقي شائع، وفيات عالية) والمرض الغشائي (النمط V، القصور الكلوي غير شائع).

التقييم التشخيصي:

إن فقر الدم وقلة الكريات البيض (مع سيطرة العدلات) ونقص الصفيحات من المظاهر المخبرية المميزة. تكون مستويات المتممة (C_3 وC_4 وCH_{50}) ناقصة أو منخفضة بصورة عامة خاصة أثناء المرض الفعال. إن إيجابية اختبار أضداد النوى ذات حساسية عالية لكن ليست نوعية بالضرورة. ترتفع أضداد الـ DNA ثنائي الطاق بشكل متوازٍ مع شدة المرض خاصة المرض الكلوي. قد توجد الأضداد الذاتية الأخرى بما فيها أضداد الفوسفوليبيد وأضداد الكارديوليبين. إن أضداد سميث Anti smith نوعية جداً للذئبة لكن لا توجد إلا في 30٪ من المرضى. يمكن لأضداد R_O وأضداد L_a الجائلة في الدوران عند الأمهات المصابات بالـ SLE أن تسبب حصاراً قلبياً عند الجنين.

الجدول 11-4: المعايير التشخيصية للذئبة الحمامية الجهازية[a].
• الطفح الوجني (طفح الفراشة). • الطفح الذئبي القريصي. • الحساسية الضوئية. • التقرحات المخاطية الجلدية الفموية أو الأنفية غير المؤلمة. • التهاب المفاصل غير الإئتكالي. • المرض الكلوي (التهاب الكلية أو النفروز). • اعتلال الدماغ (الاختلاجات أو الذهان). • التهاب المصليات العديد (التهاب الجنب أو التهاب التامور). • نقص الكريات (نقص تعداد الكريات البيض، قلة اللمفاويات، قلة الصفيحات، فقر الدم الانحلالي). • إيجابية الفحوص المصلية المناعية (أضداد dsDNA، أضداد سميث Smith أو أضداد الكارديوليبين). • إيجابية أضداد النوى.
[a] من الضروري وجود 4 معايير من 11 معياراً لتشخيص الـ SLE.

■ المعالجة:

إن المعالجة طويلة الأمد ومتعددة الجوانب. يجب الانتباه بشكل خاص للحالة التغذوية وتوازن السوائل. إن الحد من التعرض للشمس واستخدام الواقيات الشمسية المناسبة يحسنان المشاكل الجلدية. إن التمييز الهجومي للمرض الكلوي ومعالجته (يشمل ذلك خزعة الكلية والتصوير المتكرر) ليس له قيمة في التقليل من المراضة الكلوية. يكون فرط التوتر الشرياني من الاختلاطات الشائعة نسبياً ويستجيب بشكل جيد للمعالجة التقليدية.

تبقى المعالجة المضادة للالتهاب حجر الأساس في المعالجة الدوائية. ويوصف البردنيزون الفموي حسب الحاجة للمعالجة الداعمة. تفضل الجرعة العالية الفموية أو المعالجة الوريدية النبضية خلال السورات الحادة. تفيد كابتات المناعة الأخرى مثل السيكلوفوسفاميد في معالجة التهاب الكلية الذأبي. قد يستخدم هيدروكسي الكلوروكين في معالجة الأعراض الجلدية المخاطية. تشمل الأدوية الأخرى المستخدمة بشكل شائع كلاً من الميكوفينولات موفيتيل Mycophenolate mofetil والأزاثيوبرين.

بصورة عامة إن إنذار ونوعية الحياة في الـ SLE في تحسن و 90٪ من المرضى يكون لديهم فترة بقيا جيدة وطويلة الأمد مع وظيفة طبيعية. يسبب المرض الكلوي معظم المراضة الهامة، وإن القصور الكلوي المزمن هو السبب الرئيس للموت بعد الخمج. إن التهاب الشغاف لليبمان- ساكس Libman-sacks endocarditis اختلاط قلبي خطير. تترافق الإصابة العصبية عند وجودها مع تدهور بطيء في القدرة العقلية.

نقاط رئيسة 11-7

1. تتكون الـ SLE من التهاب واسع في النسيج الضام مع التهاب الأوعية.
2. إن تشخيص الـ SLE سريري.
3. يعتبر التهاب الكلية الذئبي أشيع تظاهرة سريرية وهو يؤدي إلى مراضة هامة.
4. تشمل الموجودات المخبرية النموذجية انخفاض مستويات المتممة مع إيجابية أضداد النوى وإيجابية أضداد الـ DNA ثنائي الطاق.
5. يستجيب المرض عادة للمعالجة الكابتة للمناعة.

التهاب الجلد والعضل DERMATOMYOSITIS

الإمراض:

إن التهاب الجلد والعضل مرض التهابي يشمل الأوعية الصغيرة في الجلد والعضلات المخططة وأحياناً الجهاز المعدي المعوي. تترسب المعقدات المناعية في جدران الشرينات والشعريات والوريدات مما يؤدي إلى الالتهاب والتقرح والنزف والإصلاح الفبريني. إن التهاب العضل العديد Polymyositis حالة عضلية التهابية مماثلة لكن دون موجودات جلدية وهو يحدث بشكل أقل تواتراً عند الأطفال.

الوبائيات:

تحدث البداية بشكل نموذجي بين عمر 2-10 سنوات مع ذروة في عمر 7 سنوات. وكما هو الحال في باقي الحالات الروماتويدية فإن التهاب الجلد والعضل أكثر شيوعاً عند الإناث.

عوامل الخطورة:

إن الاستعداد للإصابة وراثي، ويشاهد الـ HLA B8/DR3 والـ HLA DQ alpha1*0501 غالباً عند هؤلاء الأطفال، كما يبدو أن الحالة تترافق مع الأمراض الفيروسية في بعض الحالات.

التظاهرات السريرية:

القصة المرضية والفحص السريري:

يذكر المرضى قصة دعث مع التعب وفقد الوزن والحمى المتقطعة. إن الضعف العضلي القريب المترقي في مجموعة عضلات الزنار الحوضي وزنار الكتف المترافق مع التهاب الجلد البنفسجي المميز في الأجفان واليدين والمرفقين والركبتين والكاحلين يثبت التشخيص فعلياً. إن حطاطات غوترون Gottron آفات مميزة تشبه الحطاطات الحمامية الوسفية على السطوح الباسطة للمفاصل بين السلاميات في الأصابع والمرفقين والركبتين. قد يتقدم الضعف ليشمل القسم الأمامي من العنق والجذع والمجموعات العضلية المستخدمة للبلع والتصويت والتنفس. يؤدي الالتهاب طويل الأمد يؤدي في النهاية إلى ترسب الكالسيوم في الجلد (الكلاس الجلدي Calcinosis Cutis) والعضلات وحدوث التخطط الجلدي Cutaneous Striation والتندب والضمور العضلي الهام.

■ **التقييم التشخيصي:**

إن الشذوذ المخبري الأكثر وضوحاً هو الارتفاع الواضح في الكرياتينين كيناز المصلي، وهو أنزيم يتحرر أثناء تهدم العضلات (إضافة لباقي الأنزيمات العضلية مثل الألدولاز والأسبارتات أمينوترانسفيراز واللاكتيك دي هيدروجيناز). إن النتائج النسيجية وموجودات مخطط العضل النوعية مميزة لهذا المرض. ترتبط المستويات المصلية لتفاعلات الطور الحاد (سرعة التثفل، البروتين الارتكاسي-C) مع شدة المرض. يكون لدى نصف هؤلاء المرضى إيجابية اختبار أضداد النوى ANA. إن أشيع ضد نوعي لالتهاب العضل هو Mi-2.

■ **المعالجة:**

تتكون المعالجة من الراحة والمعالجة الفيزيائية المناسبة ومثبطات المناعة. ويجب أن يبقى النشاط محدوداً طالما بقيت مستويات أنزيمات العضلات مرتفعة، ويكون الهدف الرئيس للمعالجة هو منع التقفعات عن طريق الوضعية والجبائر.

توصف الجرعة العالية من البريدنيزون لمحاولة السيطرة على الاستجابة الالتهابية. وحالما تبدأ دلائل التخرب العضلي بالنقصان فإن جرعات الستيرويد تخفض وتضاف تمارين التقوية بالتدريج. قد يحتاج المرضى الذين لا يستجيب المرض لديهم للستيرويدات الفموية إلى المعالجة النبضية الوريدية بالستيرويدات أو المعالجة بأدوية الخط الثاني التي تشمل الميثوتريكسات والغلوبولين المناعي الوريدي والسيكلوفوسفاميد والسيكلوسبورين.

يؤهب ضعف العضلات التنفسية وعضلات جدار الصدر وعضلات البلعوم الفموي لحدوث الاستنشاق عند المريض. إن القصور التنفسي الذي يقتضي استخدام التهوية الميكانيكية نادر. يشفى معظم الأطفال الذين تشخص إصابتهم بالتهاب الجلد والعضل دون بقاء أي عجز دائم لديهم خلال عدة سنوات. ويترقى المرض عند 10٪ إلى مرحلة الاعتماد مع الكرسي ذي العجلات إن الإصابة الهضمية مع الانثقاب العفوي (رغم أنه نادر) هي السبب الرئيس للوفيات.

التهابات الأوعية VASCULITIDES

توجد مجموعة من أمراض النسيج الضام الأخرى (تشمل التهاب الشرايين العديد العقد وفرفرية هينوخ شونلاين) تتظاهر بالتهاب الأوعية كتظاهرة رئيسة. إن داء كاوازاكي التهاب أوعية يفترض (دون إثبات) أن سببه خمجي، وهو يقتصر على الأطفال.

نقاط رئيسة 8-11

1. التهاب الجلد والعضل مرض التهابي في الأوعية الصغيرة في الجلد والعضلات المخططة والسبيل المعدي المعوي.
2. يبدأ الضعف في المجموعات العضلية الدانية في الطرف ويترافق مع التهاب الجلد البنفسجي المميز.
3. تكون مستويات الكرياتين كيناز مرتفعة بشكل واضح.
4. قد يترقى الضعف ليشمل عضلات التنفس وعضلات البلعوم الفموي.

■ التظاهرات السريرية والمعالجة:

التهاب الشرايين العديد العقد Polyarteritis Nodosa

تكون البداية مخاتلة، وتتنوع الأعراض، ويمر المرض بمراحل من الاشتداد Waxing والهدوء Waning، وهو صعب التشخيص غالباً. قد تشمل الأعراض والعلامات أياً ممايلي: شكاوي جهازية مديدة مبهمة، العقيدات الجلدية الحمامية المؤلمة، الفرفريات، فرط التوتر الشرياني، البيلة الدموية، الألم البطني، ألم الربلة، اعتلال الدماغ واعتلال الأعصاب. تصبح أصابع اليدين والقدمين متموتة في الحالات الشديدة. تكون سرعة التثفل مرتفعة بشكل ثابت خلال المرض الفعال. يعتمد التشخيص على كشف آفات وعائية بالخزعة. إن الستيرويدات القشرية وكابتات المناعة هي حجر الأساس في المعالجة. الإنذار سيء وتكون الوفيات بسبب الاختلاطات القلبية والكلوية والعصبية.

فرفرية هينوخ شونلاين Henoch-Schonlein Purpura

هي التهاب أوعية متواسط بالـ IgA يشمل السبيل المعدي المعوي والجلد والمفاصل والكليتين. وهو يحدث عند الأطفال الصغار، وتبلغ ذروة الإصابة خلال أشهر الشتاء وقد تسبق الإصابة بخمج فيروسي أو بالعقديات المجموعة A في السبيل التنفسي العلوي في 80٪ من الحالات. تكون الإصابة المعدية المعوية هامة عادة وتشمل الألم البطني التشنجي والإقياء والعلوص والنزف الهضمي العلوي والسفلي. قد يتطور التهاب الكبب والكلية بشكل نادر إلى القصور الكلوي الحاد. نشاهد في كل الحالات تقريباً طفح فرفري مجسوس (غير ناجم عن نقص الصفيحات) مميز فوق المناطق المسايرة للجاذبية Dependent (بشكل نموذجي أسفل الخصر وأسفل المرفقين والوجه). تكون المعالجة داعمة، وقد تكون الستيرويدات مفيدة إذا وجدت الأعراض الهضمية والتهاب المفاصل. إن الإنذار بالنسبة للشفاء التام خلال 4-6 أسابيع ممتاز. تتوازى الاختلاطات طويلة الأمد مع شدة الإصابة الكلوية. وتشير البيلة البروتينية الأولية إلى إنذار سيء مقارنة مع البيلة الدموية.

داء كاوازاكي Kawasaki's Disease

هو التهاب أوعية جهازي يتميز بالحمى العالية واعتلال العقد اللمفية والآفات الجلدية المخاطية. يحدث داء كاوازاكي بشكل يقتصر تقريباً على الرضع والأطفال الصغار، وهو أشيع عند الذكور. افترض وجود عامل خمجي مسبب لداء كاوازاكي لكن ذلك غير مثبت. ذكرت المعايير الحالية للتشخيص في الجدول 11-5.

تحدث معظم الأعراض خلال الأسبوع الأول (الطور الحاد) وقد تتطور أمهات الدم الإكليلية خلال الأسابيع القليلة التالية (الطور تحت الحاد) ويشفى المرض خلال 2-3 شهور (طور النقاهة).

إن أخطر الاختلاطات هي الاختلاطات القلبية التي تشمل التهاب الأوعية الإكليلية وتشكل أمهات الدم المتزامن أو المتأخر. يرتبط الإنذار مع شدة الإصابة القلبية ويمكن لعدم الاستقرار القلبي أن يؤدي لحدوث اللانظميات القلبية أو الاحتشاء أو قصور القلب الاحتقاني خلال أيام من تظاهر المرض. تستمر أمهات الدم والإصابة الشريانية الإكليلية وقد تؤدي للموت خلال الأشهر أو السنوات التالية.

يوصف الأسبرين خلال الطور الحاد كدواء مضاد للصفيحات. حتى نهاية طور النقاهة (بافتراض عدم وجود أمهات دم). تعطى المعالجة بالـ IVIG على مدى 2-3 أيام وهي تؤدي إلى تحسن سريع وملحوظ، وتنقص بشكل هام خطر أمهات دم الشريان الإكليلي.

الجدول 11-5: معايير تشخيص داء كاوازاكي.
الحمى التي تستمر 5 أيام أو أكثر إضافة إلى أربعة من العلامات الخمسة التالية بالفحص السريري (أو من خلال القصة):
1. التهاب الملتحمة ثنائي الجانب.
2. تبدلات في الشفتين وجوف الفم (جفاف الشفتين واحمرارهما وتشققهما أو لسان الفريز).
3. تبدلات في الأطراف المحيطية (حمامى أو وذمة جاسئة في اليدين والقدمين).
4. طفح متعدد الأشكال (على الجذع بشكل رئيس).
5. تورم حاد غير قيحي في عقدة لمفية رقبية (بقطر أكثر من 1.5 سم).

نقاط رئيسة 11.9

1. **تتميز فرفرية هينوخ شونلاين بالألم البطني والإقياء والنزف المعدي المعوي والفرفرية المجسوسة غير الناجمة عن نقص الصفيحات فوق المناطق المسايرة للجاذبية Dependent regions.**
2. **يتظاهر داء كاوازاكي بالحمى العالية واعتلال العقد اللمفية والآفات المخاطية الجلدية.**
3. **إن المعالجة بجرعة عالية من الـ IVIG تنقص خطر أمهات الدم في الشريان الإكليلي في داء كاوازاكي.**

* * *

Chapter

12 الأمراض الخمجية
Infectious Disease

لقد حدثت تطورات ملحوظة في مجال تشخيص وتدبير والوقاية من الأمراض الخمجية خلال القرن الماضي. تشمل وسائل التشخيص الجديدة كلاً من اختبار الأضداد المتألقة وتفاعل سلسلة البولي ميراز PCR وطرق التصوير مثل التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI). أما المعالجة النوعية للأمراض الجرثومية فقد بدأت بإدخال السلفوناميدات في ثلاثينيات القرن الماضي والبنسلين في الأربعينيات. أما الأصناف الجديدة من المضادات الحيوية فتشمل البنسلينات نصف التركيبية والتتراسكلينات والماكروليدات والفلوروكينولونات والأمينوغليكوزيدات والكاربابينيم والأجيال الأربعة من السيفالوسبورينات. كذلك تم تطوير الأدوية المضادة للفطور والأدوية المضادة للفيروسات والأدوية المضادة للطفيليات. تتضمن الأدوية المضادة للخمج الأخرى الأضداد النوعية والغلوبولين المناعي الوريدي والعوامل المنبهة للبلعمة والإنترفيرونات. لقد أدت اللقاحات إلى انخفاض دراماتيكي في بعض الأمراض الخمجية. وقد تم استئصال الجدري من العالم عام 1977 واستؤصل شلل الأطفال المحلي indigenous من الولايات المتحدة عام 1979. إن نسبة الحدوث السنوية للحصبة والنكاف والحصبة الألمانية والدفتيريا والسعال الديكي والكزاز والتهاب السحايا الناجم عن المستدميات النزلية النمط b قد هبطت بأكثر من 98٪ في الولايات المتحدة عن طريق اللقاح لوحده.

ولسوء الحظ فقد استمرت العوامل الممرضة الجديدة بالنشوء، على سبيل المثال لم يكن يسمع بفيروس عوز المناعة البشري (HIV) قبل 20 عاماً. إن المتلازمة التنفسية الحادة الشديدة (SARS) قد ظهرت مبكراً في الألفية الجديدة، وهي تنجم عن فيروس من الفيروسات التاجية Coronavirus لم يكن معروفاً سابقاً.

كما أن كل المنظمات الصحية حول العالم مهتمة باحتمال حدوث طفرة في إنفلونزا الطيور مما سيسمح للمرض بالانتشار بين البشر. كذلك من الأمور التي تثير القلق والاهتمام أيضاً النشوء السريع للذراري الجرثومية المقاومة للمضادات الحيوية المعروفة (مثل العنقوديات المذهبة المقاومة للميتسلين والفانكومايسين والعقديات الرئوية المقاومة للبنسلين). ولهذا وبعد 100 عام من التقدم في مجال الأمراض الخمجية فإن التحديات الحالية هائلة كما كان الحال في بداية القرن الماضي.

اللقاحات VACCINATIONS

التمنيعات الروتينية ROUTINE IMMUNIZATIONS

يتضمن التمنيع الفعال تنبيه الجهاز المناعي عند الشخص لتطوير استجابة وقائية سريعة أثناء التعرضات اللاحقة للأخماج. يحتوي اللقاح على كل (أو جزء من) العامل الممرض المقتول (أو المضعف). يلخص (الجدول 12-1) الإرشادات المبسطة الحالية للقاحات الموصى بها من قبل الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال.

تقوم الـ AAP بشكل دوري بإصدار التوصيات الخاصة باللقاحات الإضافية. وبالتحديد فإن الوثيقة التي أصدرت في تموز 2005 توصي بإعطاء لقاح المكورات السحائية المقترن رباعي التكافؤ الجديد (MCV4) لكل الأطفال بعمر 11-12 سنة خلال زيارة الطفل السليم أو لأي مراهق يدخل المدرسة الثانوية أو الجامعة (الذي يخطط للعيش في السكن الداخلي للجامعة) والذي لم يمنع ضد المكورات السحائية سابقاً. ورغم التاريخ الطويل للاستخدام الآمن والمجدي (من الناحية الاقتصادية) فإن اللقاحات يجب أن تؤخر أو لا تستخدم في حالات معينة، ويظهر (الجدول 12-2) مضادات الاستطباب المطلقة والنسبية لإعطاء اللقاح مع بعض المفاهيم الخاطئة الشائعة.

التلقيحات الإضافية ADDITIONAL VACCINATIONS

يجب أن يعطى الأطفال المصابون باللاطحالية الخلقية أو علاجية المنشأ أو الوظيفية (مثل داء الخلية المنجلية) كلاً من لقاح المكورات السحائية عديد السكاريد (MPSV4) ولقاح الرئويات (المقترن وعديد السكاريد). كما يوصى بإعطاء لقاح الإنفلونزا سنوياً للأطفال بين عمر 6 و24 شهراً وللمرضى فوق عمر 6 شهور المصابين بمرض مزمن (بما فيه الربو والداء السكري والـ HIV والداء الليفي الكيسي وداء الخلية المنجلية والأمراض القلبية) وكذلك للمرضى الذين يعالجون بالأدوية الكابتة للمناعة.

الجدول 12-1: جدول التمنيع في الطفولة[d].

العمر	التمنيعات						
الولادة – 2 شهر:	(1) HBV[c]						
عمر الشهرين:	(2) HBV	(1) DTaP	(1) Hib	(1) IPV	(1) PCV		
عمر 4 شهور:	–	(2) DTaP	(2) Hib	(2) IPV	(2) PCV		
عمر 6 شهور[a]:	–	(3) DTaP	(3) Hib	–	(3) PCV		
عمر 6-18 شهراً:	(3) HBV	–	–	(3) IPV	–		
عمر 12-15 شهراً:	–	–	(4) Hib	–	(4) PCV	(1) MMR	
فوق عمر 12 شهراً:							الحماق
15-18 شهراً:	–	(4) DTaP	–	–	–		
4-6 سنوات:		(5) DTaP[b]		(4) IPV		(2) MMR	

ملاحظة: تشير الأرقام بين قوسين إلى الرقم التسلسلي لجرعة التمنيع.

[a] يوصى بلقاح الإنفلونزا أيضاً سنوياً للأطفال بعمر 6-24 شهراً ولكل الأطفال فوق عمر 6 شهور المصابين بمرض رئوي مزمن أو مرض قلبي وعائي أو استقلابي أو داء الخلية المنجلية أو المصابين بالـ HIV.

[b] يعطى لقاح الدفتيريا- الكزاز بعمر 11 سنة ثم كل 10 سنوات بعد ذلك.

DTaP = الدفتيريا، الكزاز، السعال الديكي اللاخلوي.

HBV = لقاح فيروس التهاب الكبد B

Hib = لقاح المستدميات النزلية النمط b

IPV = لقاح فيروس الشلل المعطل

MMR = لقاح الحصبة والحصبة الألمانية والنكاف

PCV = لقاح الرئويات المقترن سباعي التكافؤ.

[c] المراهقون الذين لم يلقحوا ضد التهاب الكبد B في فترة الرضاعة يجب أن يعطوا ثلاث جرعات من اللقاح.

[d] المراهقون الذين يدخلون المدارس المتوسطة أو الثانوية أو الجامعة يجب أن يعطوا لقاح السحائيات المقترن.

الجدول 12-2: مضادات الاستطباب والتحذيرات المتعلقة بالتلقيح.

مضادات الاستطباب المطلقة	المحاذير (مضادات الاستطباب النسبية)	مضادات الاستطباب غير الحقيقية
الارتكاس الأرجي الشديد (مثل التأق) بعد جرعة سابقة من اللقاح.	الصدمة / نوبة عدم استجابة تدوم أقل من 48 ساعة بعد جرعة سابقة من لقاح الـ DTaP.	المرض الخفيف مع أو دون حمى خفيفة.
العوز المناعي الشديد المعروف (MMR، الحماق).	الحمى > 40.5 م° خلال 48 ساعة من جرعة سابقة من لقاح الـ DTaP.	المعالجة الحالية بالمضادات الحيوية
اعتلال الدماغ خلال 7 أيام من إعطاء جرعة سابقة (DTaP).	الاختلاج خلال فترة 3 أيام فما دون بعد جرعة سابقة من لقاح الـ DTaP.	إيجابية PDD.
الحمل (MMR، الحماق).	المرض الحاد المعتدل إلى الشديد مع أو دون حمى.	الخداج[(a)].

يجب تلقيح الرضع الخدج حسب عمرهم الزمني. يجب تأخير لقاح التهاب الكبد B حتى يصبح وزن الطفل أكثر من 2000 غ إذا كانت الأم سلبية HBsAg.

PPD = المشتق البروتيني المنقى (تفاعل السلين).

الحمى مجهولة السبب (FUO) FEVER OF UNKNOWN ORIGN

يدل مصطلح الحمى مجهولة السبب Fever of unknow origin على الحمى ذات المدة الطويلة (≤ 14 يوماً) مع حرارة موثقة أعلى من 38.3 م° (F 101) في عدة مناسبات ودون وجود سبب واضح. تنجم الـ FUO عادة عن الأخماج الشائعة عند الأطفال مع سير مديد لا نموذجي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن FUO مشكلة شائعة نسبياً عند الأطفال تتظاهر بطريقة غير شائعة. وبصورة إجمالية فإن الأسباب الخمجية أشيع من الأسباب الروماتويدية، وهذه بدورها أشيع من الأمراض الورمية كسبب لل FUO. يجب أن تتضمن الاعتبارات التشخيصية مايلي:

- **الخمج**: التهاب الجيوب، التهاب الكبد، الفيروس المضخم للخلايا (CMV)، فيروس إبشتاين بار (EPV)، الطفيليات، داء خرمشة القطة، حمى الجبال الصخرية المبقعة، داء الإهليرية Ehrlichiosis، داء لايم، داء البروسيلا، داء البريميات Leptospirosis، التولاريميا، التهاب الشغاف، التهاب المفصل القيحي، ذات العظم والنقي، الخراج داخل البطن، الحمى المعوية، التدرن، HIV، الخمج الانتهازي.
- **أمراض النسيج الضام**: التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي الجهازي، الذئبة الحمامية الجهازية.
- **الخباثة**: الابيضاض، اللمفوما، الورم الأرومي العصبي.
- **أسباب أخرى**: الداء المعوي الالتهابي، داء كاوازاكي، الحمى الدوائية، الانسمام الدرقي، داء الساركويد، خلل الوظائف المستقلة العائلي Familial Dysautonomia (متلازمة ريلي- داي Riley-day's syndrome)، الحمى المصطنعة (الزائفة).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

إن عمر وجنس المريض يضيقان المجال الواسع للتشخيص التفريقي. من غير الشائع حدوث الداء المعوي الالتهابي واضطرابات النسيج الضام عند الأطفال الصغار. تحدث الاضطرابات المناعية الذاتية بشكل أكبر عند الإناث. إن القصة الجنسية وقصة السفر والأدوية الحالية والتعرض للحيوانات وعضات القراد والمرض السابق والرض والأعراض المرافقة والقصة العائلية كل ذلك من النقاط الهامة التي يجب الاستفسار عنها. إن الأنماط المختلفة من الحمى (الحمى الثابتة، الناكسة، الدورية) تترافق بشكل أكبر مع تشاخيص معينة. سوف تظهر القصة المفصلة والفحص السريري الكامل (عادة الفحص المتكرر) التشخيص عند أكثر من نصف الأطفال الذين يوجد لديهم سبب للحمى.

■ **الفحص السريري:**

إن التهاب الملتحمة وغياب الدموع والطفوح واعتلال العقد اللمفية وإيلام المفاصل والقرحات الفموية والسلاق والنفخات القلبية والضخامة الحشوية والكتل والإيلام البطني والتظاهرات الجلدية (الطفح، فرط التصبغ..إلخ) والموجودات المفصلية وتبدلات الحالة العقلية قد تقترح سبباً نوعياً وتوجه لإجراء المزيد من التقييم.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يمكن إجراء التقييم الأولي في العيادات الخارجية عند الأطفال الكبار الذين يبدون بصحة جيدة أما الولدان والأطفال الذين يبدون مرضى فيحتاجون للاستشفاء.

تشمل الفحوص المخبرية الماسحة تعداد الدم الكامل مع الصيغة وكهارل المصل ونيتروجين اليوريا الدموية (BUN) ومستويات الكرياتينين واختبارات وظائف الكبد والفوسفاتاز القلوية وفحص البول. يجب إجراء الزروعات الجرثومية لعينات الدم والبول والبراز ومن الممكن أيضاً للسائل الدماغي الشوكي. يمكن إرسال البراز لتحري المستضد الفيروسي وفحص الطفيليات. يمكن التفكير بالفحوص الإضافية مثل سرعة التثفل والبروتين الارتكاسي C وأضداد النوى والفحوص المصلية النوعية مثل دراسة أضداد داء خرمشة القطة و EBV. تجرى صورة الصدر والاختبار الجلدي للتحري عن التدرن بشكل نموذجي. قد تكون الدراسات الغازية والأغلى كلفة مطلوبة حسب نتائج التحاليل الماسحة الأولية. لا يكشف سبب واضح في 25٪ من الحالات ويشفى الأطفال دون أي عقابيل.

■ نقاط رئيسة 1.12

1. **يشير تعبير (الحمى مجهولة السبب) إلى الحمى المديدة (≤14 يوماً) مع درجة حرارة موثقة أعلى من 38.3 مْ (F°101) في عدة مناسبات دون وجود سبب واضح.**
2. **تنجم الـ FUO عادة عن الأخماج الشائعة عند الأطفال مع سير مديد لا نموذجي.**
3. **إن القصة المرضية والفحص السريري والدراسات المخبرية الأولية توجه لإجراء التقييم اللاحق.**

تجرثم الدم والإنتان BACTEREMIA AND SEPSIS

تجرثم الدم هو وجود الجراثيم في الدم، ويوصف تجرثم الدم بالخفي Occult إذا حدث عند طفل سليم ظاهرياً دون وجود مصدر واضح للخمج. يكون خطر تجرثم الدم الخفي في ذروته (1.5-2.5٪) عند الأطفال بين عمر 2-24 شهراً مع حمى أعلى من 39 مْ وكثرة الكريات البيض. تنجم غالبية النوبات عن العقديات الرئوية وتشفى عفوياً. ونادراً ما يحدث الخمج الموضع (مثل التهاب السحايا وذات الرئة).

وعلى العكس فإن الإنتان Sepsis يشير إلى تجرثم الدم مع وجود دليل على استجابة جهازية (تسرع التنفس، تسرع القلب، .. الخ) وتغير إرواء الأعضاء. يبدو الأطفال المصابون مرضى بشدة وقد تتطور الصدمة لديهم. يختلف سبب الإنتان حسب العمر. حيث تكون عند الولدان العقديات المجموعة B والعصيات سلبية الغرام المعوية والليسترية المستوحدة هي الأسباب الأشيع. أما عند الأطفال الأكبر فتسيطر العقديات الرئوية ثم النايسيريات السحائية. وتشمل الأسباب الأقل شيوعاً العنقوديات المذهبة وأنواع السالمونيلا والزوائف الزنجارية والعقديات المخضرة. يشمل تقييم الطفل المشتبه إصابته بالإنتان الزروعات من الدم والبول وأحياناً من الـ CSF. وتجرى صورة الصدر إذا وجدت علامات أو أعراض تنفسية. تكون المعالجة التجريبية بأحد سيفالوسبورينات الجيل الثالث و(أحياناً) يشرك مع الفانكومايسين مع وسائل الدعم المناسبة.

التهاب الأذن الوسطى ACUTE OTITIS MEDIA

الإمراض PATHOGENESIS

يشكل الالتهاب الحاد في الأذن الوسطى المؤكد أو المشتبه السبب الأشيع لزيارات الطبيب (1 من كل 5) أكثر من أي مرض آخر عند الأطفال. تكون الأذن الوسطى عقيمة في الحالة الطبيعية، وإن نفير أوستاش المفتوح (لكن القابل للانغلاق) يسمح للسوائل بالنزح من الأذن الوسطى إلى البلعوم الأنفي لكنه يمنع بشكل طبيعي دخول الفلورا الموجودة في الطريق التنفسي العلوي بالطريق الراجع إلى الأذن. إن زاوية الدخول عند الأطفال وقصر نفير أوستاش ونقص المقوية في الأنبوب (خلل وظيفة نفير أوستاش) كل ذلك قد يسمح بالجريان الراجع وزيادة الاستعداد للخمج. عندما يحدث المزيد من التضيق في أنبوب أوستاش نتيجة الوذمة الناجمة عن الخمج المرافق في الطريق التنفسي العلوي يتولد خلاء Vacuum نسبي مما يؤدي لسحب المفرزات (والجراثيم) من البلعوم الأنفي إلى الأذن الوسطى حيث يمكن أن تتكاثر هناك.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

إن التهاب الأذن الوسطى الحاد (AOM) أشيع عند الأطفال بعمر 6-24 شهراً. وبعمر السنتين يكون 90٪ من كل الأطفال في الولايات المتحدة قد حدث لديهم هجمة واحدة على الأقل من التهاب الأذن الوسطى، ويكون 50٪ منهم قد حدث لديه ثلاث هجمات على الأقل. إن حوالي 20٪ من حالات التهاب الأذن الوسطى الحاد ناجمة عن الفيروسات، لكن قد تختلط بالخمج الجرثومي الإضافي. أما الـ 80٪ المتبقية من الحالات فتمثل أخماجاً جرثومية، وتكون ناجمة على الأشيع عن العقديات الرئوية (50٪ من كل الهجمات الجرثومية)، والمستدميات النزلية غير المنمطة (25٪ من كل الهجمات الجرثومية) والموراكسيلة النزلية (12٪ من كل الهجمات الجرثومية). ولسوء الحظ فإن 50٪ من

العقديات الرئوية المعزولة تكون مقاومة للبنسلين، ويكون لدى العديد من أنواع المستدميات النزلية والموراكسيلة النزلية فعالية البيتالاكتاماز. ينجم التهاب الأذن الوسطى المزمن القيحي على الغالب عن العنقوديات المذهبة أو الزوائف الزنجارية أو عن جراثيم مختلطة.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل العوامل التي تؤهب لحدوث التهاب الأذن الوسطى الحاد عند الأطفال كلاً ممايلي: التدخين عند الشخص الذي يعتني بالطفل، الإرضاع بالزجاجة، مراكز الرعاية اليومية، المرض الأرجي، التشوهات الوجهية القحفية، العوز المناعي، الاستعداد الوراثي، استخدام الحلمة الصناعية (اللهاية Pacifier).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري**

قد يكون لدى الأطفال شكاوي موضعية أو جهازية أو كلاهما، وتشمل ألم الأذن والحمى وسرعة الاهتياج Fussiness. يسبق التهاب الأذن الوسطى الحاد بشكل متكرر بأعراض السبيل التنفسي العلوي (السعال، سيلان الأنف، الاحتقان). بالفحص السريري يبدو غشاء الطبل المصاب منتبجاً وعاتماً ومحمراً أو مصفراً مع منعكس ضيائي زائغ Aberrant.. يظهر منظار الأذن الهوائي نقص حركية غشاء الطبل. يجب أن لا يتم تشخيص التهاب الأذن الوسطى الحاد إلا إذا وجدت قصة حادة للأعراض مع انتباج غشاء الطبل ونقص حركيته (أو عدم حركته) مع وجود علامات الالتهاب الموضعي أو الجهازي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشخص التهاب الأذن الوسطى مع الانصباب عند وجود سائل واضح خلف غشاء الطبل (نقص حركية الغشاء بالفحص بواسطة منظار الأذن الهوائي) أو عدم حركة غشاء الطبل دون وجود دليل على الالتهاب (يكون غشاء شفافاً/ رمادياً مع عدم وجود حمى وعدم وجود دليل على ألم الأذن). إن التهاب الطبلة Myringitis هو التهاب في غشاء الطبل مترافق مع حركة طبيعية للغشاء. تترافق هذه الحالة غالباً مع الخمج الفيروسي في السبيل التنفسي العلوي. يسبب التهاب الأذن الخارجية Otitis externa أيضاً ألماً في الأذن لكن يجب في هذه الحالة أن يكون غشاء الطبل طبيعياً بالفحص. يثار الألم في التهاب الأذن الخارجية بتحريك الأذن الخارجية. إن غشاء الطبل الذي يكون محمراً دون وجود أي علامات أخرى للمرض قد يكون ناجماً عن البكاء الشديد ويجب عدم اعتباره التهاباً حاداً في الأذن الوسطى.

المعالجة TREATMENT

إن الصادات التي توصف لالتهاب الأذن الوسطى الحاد AOM هي الأكثر مقارنة مع أي حالة مرضية أخرى في طب الأطفال، كما أن المقاومة للصادات مشكلة متزايدة لذلك فإن مركز السيطرة على الأمراض قد أصدر توصيات حول معالجة الـ AOM. يجب وصف الصادات للأطفال المرضى دون عمر 24 شهراً والمرضى الذين يعتقد أنهم معرضون لخطر المتابعة الضعيفة والأطفال المرضى بشدة وللمرضى المصابين بأي مرض مزمن (بما فيه الأعواز المناعية) أو لديهم التهاب أذن وسطى حاد ناكس أو شديد أو مترافق مع انثقاب غشاء الطبل.

يوصى بالجرعة العالية من الأموكسي سيللين كخط أول في المعالجة. إن المرضى الذين عولجوا بالمضادات الحيوية خلال الشهر الماضي والمرضى الذين لم يتحسنوا خلال 48 ساعة مرشحين لمعالجة الخط الثاني بالأموكسي سيللين مع حمض الكلافولينيك أو سيفالوسبورين فموي (من الجيل الثاني أو الثالث) أو السفترياكسون العضلي.

قد يعطى الأطفال فوق عمر 24 شهراً مع إصابة أقل شدة خيار المعالجة المباشرة بالصادات مقابل المسكنات والانتظار مع المراقبة. يجب إعطاء الصادات للأطفال الذين تم تأجيل الصادات لديهم في البداية إذا لم يحدث أي تحسن بعد 48 ساعة. أما المرضى الذين لديهم انثقاب في غشاء الطبل إضافة لـ AOM فيجب أن يعطوا الصادات الفموية (ومن الممكن أيضاً الصادات الموضعية) عند بداية التشخيص. معظم الانثقابات العفوية الناجمة عن الـ AOM تشفى خلال 24-72 ساعة.

إن أشيع اختلاط لـ AOM هو التهاب الأذن الوسطى مع الانصباب الذي يحدث فعلياً بعد كل حالات الـ AOM ويستغرق أوقاتاً مختلفة حتى يشفى. يجب تحويل الأطفال الذين لديهم التهاب الأذن الوسطى مع الانصباب المستمر لأكثر من 3 شهور من أجل وضع أنبوب التهوية مع خزع غشاء الطبل (فغر الطبلة Tympanostomy).

يزيد التهاب الأذن الوسطى المزمن مع الانصباب خطر تأخر اكتساب المهارات اللغوية إضافة إلى فقد السمع. يجب التفكير بأنبوب فغر الطبلة Tympanostomy tubes أيضاً عند المرضى الذين لديهم 4 هجمات من الـ AOM خلال 6 شهور أو 5 هجمات خلال 12 شهراً.

تشمل اختلاطات التهاب الأذن الوسطى المتكرر كلاً من نقص السمع التوصيلي وانثقاب غشاء الطبل والتندب الشديد (تصلب عظام الطبل Tympanosclerosis) وتشكل الورم الكولسترولي والتهاب الأذن الوسطى المزمن القيحي. يعتبر التهاب الخشاء Mastoiditis (التهاب عظم الخشاء في الجمجمة) اختلاطاً شديداً لـ AOM لكن غير شائع، ويتميز سريرياً بالحمى العالية والإيلام في منطقة عظم الخشاء والانزياح الأمامي للأذن الخارجية. يعالج التهاب الخشاء بالصادات الوريدية وقد تحتاج الحالة أحياناً للنزح الجراحي.

نقاط رئيسة 2.12

1. إن أشيع ثلاث جراثيم مسببة لالتهاب الأذن الوسطى الحاد AOM هي العقديات الرئوية والمستدميات النزلية غير المنمطة والموراكسيلة النزلية.
2. يكون غشاء الطبل في التهاب الأذن الوسطى الحاد منتبجاً وعاتماً وحمامياً أو أصفر اللون. وتنقص حركية الغشاء (يتم تقييمها بمنظار الأذن الهوائي). وتكون بداية الأعراض حادة.
3. إن الجرعة العالية من الأموكسي سيللين مناسبة كخط أول في معالجة معظم حالات الـ AOM.
4. يجب التفكير بأنابيب فغر الطبلة عند الأطفال الذين يعانون من نوبات متكررة من التهاب الأذن الوسطى الحاد.
5. إن الخمج المتكرر والانصبابات المزمنة يؤهبان لنقص السمع التوصيلي الدائم مع تأخر الكلام.

التهاب الجيوب SINUSITIS

توجد الجيوب الفكية والغربالية Ethmoid عند الولادة، وتتطور الجيوب الجبهية والوتدية Sphenoid لاحقاً في الطفولة. إن طيف العوامل الممرضة المسؤولة عن التهاب الجيوب مطابق فعلياً لتلك المسببة لالتهاب الأذن الوسطى. يكون تشخيص التهاب الجيوب صعباً غالباً عند الطفل الصغير لأن الأعراض الكلاسيكية من الصداع والألم الوجهي وإيلام الجيب قد تكون غائبة أو يصعب التعبير عنها. توجد صورتان سريريتان شائعتان لالتهاب الجيوب الجرثومي الحاد هما:

(a) الأعراض التنفسية المستمرة (أكثر من 10–14 يوماً) دون تحسن بما فيها المفرزات الأنفية (الصافية أو القيحية) أو السعال النهاري و(b) الأعراض الشديدة التي تشمل الحمى العالية والمفرزات الأنفية القيحية لمدة 3 أيام على الأقل. يشمل التشخيص التفريقي أخماج السبيل التنفسي العلوي الفيروسية والتهاب الأنف الأرجي والجسم الأجنبي في الأنف. إن التهاب الجيوب تشخيص سريري بشكل رئيسي وقد تكون الصور البسيطة للجيوب مفيدة عند الأطفال الكبار إذا كانت الاستجابة ضعيفة للمعالجة وكان التشخيص مشكوكاً به. ويعتبر التصوير المقطعي المحوسب CT وسيلة موثوقة تماماً في التحري عن سماكة المخاطية والمستويات الهوائية السائلة والعتامة Opacification لكنه ليس مطلوباً بشكل روتيني للتشخيص. قد يكون رشف الجيب ضرورياً في المرض الناكس أو المعند. إن التغطية بالمضادات الحيوية شبيهة بتلك المستخدمة في حالة التهاب الأذن الوسطى، رغم أنه يجب الاستمرار بالمعالجة لمدة 10–21 يوماً. من غير الشائع حدوث الاختلاطات لكنها تشمل التآكل العظمي والتهاب العصب البصري والتهاب النسيج الخلوي وامتداد الالتهاب إلى داخل القحف. يجب تقييم الأطفال المصابين بالتهاب الجيوب المزمن أو الناكس من أجل الداء الليفي الكيسي أو خلل حركة الأهداب أو العوز المناعي الأولي.

الخناق العقبولي (الذُباح الهربسي) HERPANGINA

الخناق العقبولي معقد من الأعراض ينجم عن الفيروسات المعوية (بما فيها فيروسات كوكساكي A و B والأنماط المصلية الأخرى للفيروسات المعوية). يشخص بشكل نموذجي خلال الصيف والخريف عند الأطفال الصغار. يتطور لدى المريض في البداية حمى عالية مع ألم شديد في الحلق. بالفحص السريري يشاهد آفات حويصلية مميزة تترقى إلى قرحات منتشرة فوق الحنك الرخو واللوزتين والبلعوم. يتظاهر التهاب الفم واللثة الهربسي الأولي (ينجم عن فيروس الهربس البسيط) بطريقة مشابهة رغم أن الآفات تكون بصورة عامة أوسع انتشاراً فوق اللثة والشفتين والمخاطية. إن الخناق العقبولي محدد لذاته (5–7 أيام) ولا يحتاج إلى معالجة نوعية. عندما تلاحظ آفات مشابهة على الراحتين والأخمصين (وأحياناً على الإليتين) فيطلق على الحالة اسم أوسع هو داء اليد-القدم-الفم.

التهاب البلعوم بالعقديات STREPTOCOCCAL PHARYNGITIS

الإمراض PATHOGENESIS

إن المكورات العقدية الحالة للدم بيتا المجموعة A (العقديات المجموعة A [GAS]) أو العقديات المقيحة) هي أهم سبب لالتهاب البلعوم الجرثومي. يوصى بالمعالجة المضادة للجراثيم للمرض العقدي بسبب تواتر الاختلاطات القيحية (الخراج حول اللوزة، الخراج خلف البلعوم) وغير القيحية (الحمى الرثوية، التهاب الكبب والكلية التالي للعقديات).

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يصيب التهاب البلعوم بالعقديات (الحلق العقدي Strep Throat) الأطفال الكبار والمراهقين وهو نادر قبل عمر 3 سنوات. تنتشر الجرثومة المسببة من شخص لآخر بواسطة المفرزات الفموية المخموجة. وفي أي وقت من الأوقات فإن حوالي 10–15٪ من الأطفال السليمين يحملون الـ GAS كجزء من الفلورا الفموية الطبيعية لديهم.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

تشمل الأعراض الكلاسيكية ألم الحلق والحمى والصداع والدعث والغثيان وأحياناً الألم البطني. ويظهر الفحص السريري ضخامة في اللوزتين مع احمرارهما ووجود نتحة عليهما (في 50٪ من الحالات لا توجد نتحة على اللوزتين عند المرضى المصابين بالتهاب البلعوم بالـ GAS) مع اعتلال وإيلام العقد اللمفية الرقبية. قد توجد النمشات على الحنك الرخو. تكون أعراض السيلان الأنفي

وبحة الصوت والسعال (علامات هامة للأخماج التنفسية العلوية الفيروسية) غائبة بشكل واضح. يتم تشخيص الحمى القرمزية عند وجود الطفح الحمامي المميز (الشبيه بورق الزجاج) مترافقاً مع الحمى والتهاب البلعوم. يظهر الطفح على العنق أو الجذع وينتشر إلى الأطراف وقد يتوسف خلال 10-14 يوماً.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يكون من المستحيل تفريق التهاب البلعوم الفيروسي وداء وحيدات النوى الخمجي عن التهاب البلعوم العقدي اعتماداً على الأعراض السريرية، ويحتاج التشخيص الأكيد إلى الزرع من الحلق أو اختبار كشف المستضد لكشف العقديات المجموعة A.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب أن تبنى القرارات العلاجية على نتائج زرع الحلق أو اختبار كشف المستضد السريع. إن نوعية معظم اختبارات كشف المستضد السريع أعلى من 95٪ (مقارنة مع نتائج الزرع من الحلق) ولذلك فإن النتائج الإيجابية الكاذبة نادرة. أما حساسية اختبارات كشف المستضد السريع فتتراوح بين 80-90٪ وهذا يعني أن السلبيات الكاذبة قد تحدث أحياناً.

المعالجة TREATMENT

يجب أن يعالج المرضى المصابون بالتهاب البلعوم بالعقديات المجموعة A المؤكد بالبنسلين الفموي لمدة 10 أيام (أو بجرعة وحيدة من البنزاثين بنسلين G) لتسريع شفاء الأعراض وإنقاص الانتقال ومنع حدوث الحمى الرثوية الحادة. إن الإريثرومايسين والأزيثرومايسين والكليندامايسين بدائل مقبولة عند الأطفال المتحسسين على البنسلين. أما معالجة الحمى القرمزية فهي مطابقة لمعالجة التهاب البلعوم بالعقديات.

تحدث الحمى الرثوية الحادة بعد 3-4 أسابيع من التهاب البلعوم بالعقديات عند نسبة صغيرة من المرضى غير المعالجين. إن الحمى الرثوية الحادة حالة التهابية تشمل النسج الضامة في القلب (التهاب القلب، تخرب الدسامات) والمفاصل (التهاب المفاصل العديد المتنقل) والجهاز العصبي المركزي (الرقص العابر). يعتمد التشخيص على معايير جونس (الجدول 12-3). تسيطر في البداية الحمى والزلة والألم الصدري والنفخة القلبية والتهاب المفاصل. وتنجم المراضة طويلة الأمد عن تخرب الدسامات مع مايلي ذلك من قصور أو تضيق الدسام الأبهري أو التاجي. تستجيب النوبات الحادة بشكل جيد للمضادات الحيوية والأدوية المضادة للالتهاب والتدبير القلبي. قد تنكس الحمى الرثوية بعد الهجمة الأولية ولهذا السبب يجب أن يعطى الأشخاص الذين شخصت إصابتهم بالحمى الرثوية المعالجة الوقائية بالبنسلين لمنع النكس.

قد يحدث التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للعقديات بعد التهاب البلعوم بالعقديات المجموعة A أو بعد الإصابة بالحمى القرمزية أو بعد الإصابة بالخمج الجلدي (التهاب النسيج الخلوي) ولا يمكن الوقاية من حدوثه بواسطة المعالجة بالمضادات الحيوية. تحدث التظاهرات السريرية بعد الخمج بحوالي 10 أيام وتشمل البيلة الدموية والوذمة وشح البول وفرط التوتر الشرياني. تكون مستويات المتممة C_3 ناقصة. تتكون المعالجة من البنسلين والمدرات ومن النادر استخدام الستيرويدات. إن غالبية الأطفال المصابين يشفون دون عقابيل كلوية على العكس من البالغين المصابين.

نقاط رئيسة 3.12

1. يجب عدم معالجة الأطفال المصابين بالتهاب البلعوم بالمضادات الحيوية التجريبية لأن معظم الحالات تكون ناجمة عن الفيروسات. وإن القرارات العلاجية يجب أن تعتمد على نتائج زرع الحلق أو اختبار كشف المستضد السريع.
2. إن البنسلين هو المضاد الحيوي المختار لعلاج التهاب البلعوم بالـ GAS.
3. تصيب الحمى الرثوية الحادة القلب والمفاصل والدماغ.
4. قد يحدث التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للعقديات بعد الخمج البلعومي أو خمج الجلد ولا يمكن الوقاية منه بالمعالجة بالمضادات الحيوية.

الجدول 12-3: معايير جونس المعدلة لتشخيص الحمى الرثوية الحادة.

- التظاهرات الرئيسة:
  - التهاب القلب.
  - التهاب المفاصل العديد.
  - رقص سيد نهام.
  - الحمامى الهامشية.
  - العقيدات تحت الجلد.
- التظاهرات الصغرى:
  - سريرياً.
    - الحمى.
    - ألم المفاصل.
  - مخبرياً.
    - ارتفاع سرعة التثفل أو البروتين الارتكاسي C.
    - تطاول فترة PR على مخطط كهربية القلب.
- معايير إضافية:
  - دليل داعم لخمج عقدي سابق.
    - إيجابية الزرع من الحلق (وجود العقديات المجموعةA) أو
    - إيجابية اختبار كشف المستضد السريع أو
    - زيادة عيار أضداد العقديات[a]

ملاحظة: يعتمد تشخيص الحمى الرثوية الحادة على وجود معيارين كبيرين أو معيار واحد كبير ومعيارين صغيرين إضافة إلى وجود دليل يدعم وجود خمج سابق بالعقديات المجموعة A.

[a] تشمل الأضداد كلاً من مضاد الستربتوليزين-O (ASO)، أو Anti Dnase B ومضاد الهيالورونيداز أو مضاد الستربتوكيناز.

داء وحيدات النوى الخمجي INFECTIOUS MONONUCLEOSIS

الإمراض PATHOGENESIS

إن داء وحيدات النوى الخمجي مرض حاد محدد لذاته يحدث عند الأطفال الكبار والمراهقين نتيجة إصابتهم بالخمج الأولي لفيروس إبشتاين- بار. يمكن لبعض العوامل الممرضة بالتحديد الفيروس المضخم للخلايا CMV والمقوسات الغوندية أن تسبب صورة سريرية مشابهة.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يحدث الانتقال نتيجة التماس المخاطي مع اللعاب المخموج (ولهذا يدعى داء التقبيل Kissing disease) أو السوائل التناسلية. يصاب معظم الناس بالـ EBV ويحدث الانقلاب المصلي في مرحلة الطفولة الباكرة. تكون مثل هذه الأخماج الباكرة لاعرضية عادة أو خفيفة عند الأشخاص أسوياء المناعة، ورغم ذلك قد تحدث متلازمة وحيدات النوى عند الأطفال الصغار أيضاً.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يكون العرض المسيطر عادة هو التهاب البلعوم النتحي الشديد. وتحدث الحمى والتعب الشديد واعتلال العقد اللمفية المعمم. أما باقي التظاهرات فتشمل الضخامة الكبدية الطحالية والنمشات على الحنك واليرقان والطفح. ورغم أن التهاب البلعوم يشفى خلال أسبوع عادة فإن التعب قد يستمر لفترة أطول بكثير. إن المرضى المخموجين بالـ EBV الذين تشخص إصابتهم خطأ على أنها خمج جرثومي ويعالجون بالأموكسي سيللين أو الأمبيسلين أكثر عرضة للتظاهر بالطفح الذي يشمل الوجه والجذع، ويكون بصورة عامة طفحاً بقعياً حطاطياً (لكن قد يأخذ شكلاً قرمزياً أو حطاطياً حويصلياً أو نزفياً).

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشكل داء وحيدات النوى الكلاسيكي الناجم عن فيروس EBV معظم الحالات. وفي حالة الخمج بـ CMV فإن العلامات النموذجية لداء وحيدات النوى توجد عند نصف المرضى فقط. إن العوامل الخمجية التي تسبب أعراضاً مشابهة هي المقوسات الغوندية وفيروس الهربس البشري 6، والـ HIV. من الصعب تفريق التهاب البلعوم الناجم عن العقديات المجموعة A أو عن الفيروس الغدي عن التهاب البلعوم الناجم عن داء وحيدات النوى دون اللجوء للدراسات المخبرية. إن قلة الكريات الشامل مع وجود التظاهرات السريرية المذكورة سابقاً يقترح الخباثة.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

قد تحدث كثرة الكريات البيض أو قلة الكريات البيض، وتشكل الخلايا اللمفاوية أكثر من 50٪ من الكريات البيض، ويكون 10٪ منها على الأقل على شكل لمفاويات لا نموذجية. يسمح اختبار الأضداد المتغايرة Heterophile antibody بالتحري السريع عن داء وحيدات النوى الناجم عن EBV (ولكن

ليس الناجم عن CMV) في العيادات الخارجية ولكن لهذا التحليل حساسية محدودة عند الأطفال الصغار (دون عمر 4-8 سنوات) لأنهم لا ينتجون بشكل نموذجي مستويات من الأضداد المتغايرة قابلة للكشف. إن اختبار الأضداد المصلية النوعية الخاصة بالـ CMV والـ EBV متوفرة (الشكل 12-1). تشمل الموجودات المخبرية الأخرى قلة الصفيحات وارتفاع مستويات الترانس أمنياز الكبدية.

TREATMENT

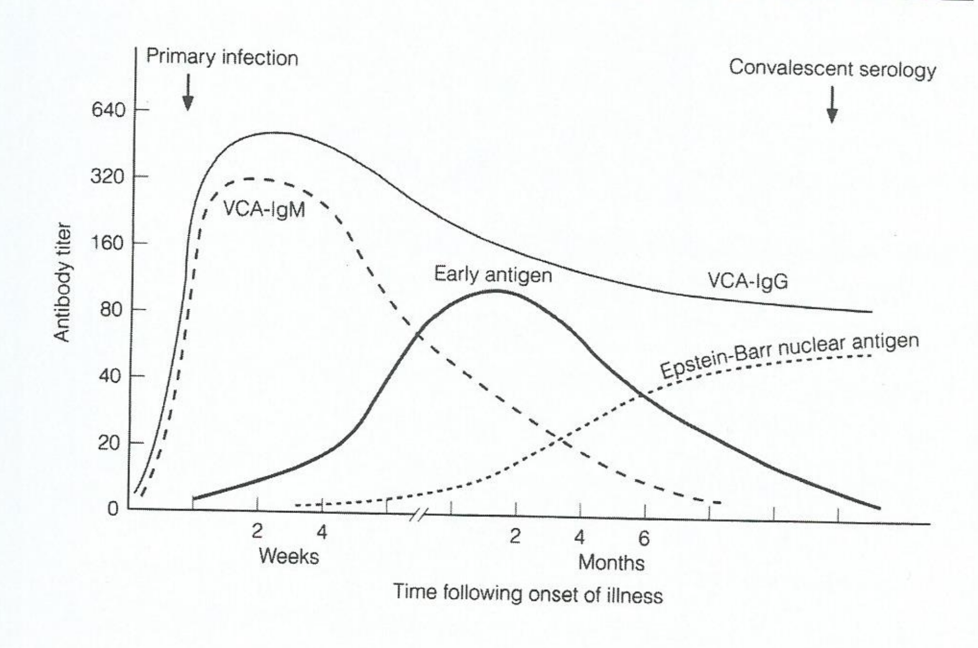
المعالجة

إن هذا المرض محدد لذاته بشكل نموذجي ولا يحتاج إلا إلى الرعاية الداعمة فقط. ينصح بتحديد الفعالية الفيزيائية (أي عدم ممارسة الرياضات التصادمية) حتى تشفى أي ضخامة طحالية موجودة بسبب احتمال تمزق الطحال.

تشمل الاختلاطات النادرة لكن الخطيرة كلاً من انسداد الطريق الهوائي (يعالج بالستيرويدات) وتمزق الطحال والتهاب السحايا والدماغ. يكون الأشخاص مثبطو المناعة معرضين لخطر المرض المنتشر الشديد مع الاضطرابات اللمفاوية التكاثرية.

نقاط رئيسة 4.12

1. ينجم داء وحيدات النوى الكلاسيكي عن فيروس إبشتاين- بار EBV.
2. تشمل التظاهرات السريرية لداء وحيدات النوى التهاب البلعوم النتحي واعتلال العقد اللمفية المعمم والحمى والتعب الشديد.
3. تشمل الموجودات المخبرية المفيدة كلاً من كثرة اللمفاويات مع وجود نسبة عالية (10٪) من اللمفاويات اللانموذجية وإيجابية اختبار الأضداد المتغايرة.



الشكل 12-1: ظهور الأضداد خلال الإصابة بخمج فيروس إبشتاين- بار.

الكروب (الخانوق) CROUP

يدل مصطلح الكروب على الالتهاب الفيروسي في النسج الحنجرية الرغامية مما يؤدي إلى متلازمة انسدادية في الطريق الهوائي العلوي. ينجم الكروب عادة عن فيروس البارا انفلونزا لكنه قد ينجم أيضاً عن الفيروسات الأخرى مثل الإنفلونزا والفيروس المخلوي التنفسي RSV. يكون الكروب أكثر وضوحاً عند الأطفال الصغار (يكون الأطفال بشكل نموذجي بين عمر 3 شهور و 3 سنوات) بسبب القطر الضيق للطريق الهوائي تحت الحبلين الصوتيين (المنطقة تحت المزمار) لكنه قد يصيب أيضاً المراهقين والبالغين. تكون ذروة الحدوث أواخر الخريف والشتاء. يتطور المرض في حالاته الشديدة إلى انسداد الطريق الهوائي التام أو الجزئي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يتطور لدى الأطفال بشكل نموذجي بداية مفاجئة لصوت مبحوح مع سعال نباحي (يشبه صوت الفقمة) والصرير الشهيقي الذي قد يترقى إلى ضائقة تنفسية. قد يكون لدى العديد من الأطفال طور بادري يتكون من حمى خفيفة وسيلان أنفي لمدة 12-24 ساعة قبل بداية الصرير. تختلف الضائقة التنفسية من صرير خفيف مع الهياج إلى ضائقة شديدة مع تسرع التنفس ونقص الأكسجة ورقص خنابتي الأنف والسحب وانسداد الطريق الهوائي الوشيك.

التشخيص التفريقي DIAGNOSTIC EVALUATION

يشمل التشخيص التفريقي لانسداد الطريق الهوائي العلوي (راجع الفصل 20) كلاً من التهاب لسان المزمار والتهاب الرغامى الجرثومي واستنشاق الجسم الأجنبي والتأق والوذمة الوعائية العصبية.

التقييم التشخيصي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يعتمد التشخيص عادة على الموجودات السريرية. تظهر صور العنق الأمامية الخلفية وصور الصدر الشعاعية غالباً تضيقاً مع استدقاق Tapered في الطريق الهوائي تحت المزمار (علامة البرج Steeple) (الشكل 12-2) أو توسعاً أسفل البلعوم على الصورة الجانبية. توجد هذه الموجودات في 50٪ من الحالات ولا ترتبط مع شدة المرض. يوصى بتنظير الحنجرة المباشر في غرفة العمليات في الحالات التي لايكون فيها التشخيص واضحاً والطفل مريض بشدة (راجع التهاب لسان المزمار).

المعالجة TREATMENT

إن معظم الأطفال المصابين بالكروب لا يصبحون أبداً عرضيين لدرجة تستدعي زيارة طبيب الأطفال، وتتم معالجتهم عادة في المنزل. يستجيب السعال والصرير بشكل جيد إلى الهواء البارد في الليل أو الرطوبة ويشفى المرض خلال 4-7 أيام. يمكن في قسم الإسعاف إعطاء الرضع المصابين بالصرير الأكسجين الرطب البارد والإبي نفرين الرزيم Racemic إرذاذاً Nebulized من أجل تقبيض مخاطية الطريق الهوائي والستيرويدات الفموية أو الوريدية أو العضلية. يشكل القصور التنفسي الوشيك وانسداد الطريق الهوائي حالة إسعافية تستدعي التداخل السريع (راجع الفصل 1).



الشكل 12-2: طفل عمره 3 سنوات مصاب بالكروب، لاحظ علامة البرج Steeple التي تشير إلى التضيق تحت المزمار.

التهاب لسان المزمار BRONCHIOLITIS

الإمراض PATHOGENESIS

يتكون التهاب لسان المزمار من التهاب مع وذمة في لسان المزمار والثنيات الطرجهارية اللسان مزمارية Aryepiglottic Folds. وهو يعتبر حالة إسعافية مهددة للحياة بسبب ميل Propensity النسج المتوذمة لإحداث الموت وانسداد الطريق الهوائي غير العكوس.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

كانت المستدميات النزلية النمط b (Hib) أشيع سبب في الماضي لالتهاب لسان المزمار ولكن الحالات الناجمة عن العقديات الرئوية والعقديات المجموعة A أصبحت بازدياد حالياً. إن الإعطاء الروتيني للقاح الـ Hib منذ أواخر الثمانينيات قد أدى إلى انخفاض نسبة حدوث التهاب المزمار بشكل دراماتيكي. تحدث معظم الحالات خلال أشهر الشتاء عند الأطفال بين عمر 3-5 سنوات.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

إن عدم تلقي لقاح الـ Hib يحمل في طياته خطورة كبيرة للإصابة بالتهاب لسان المزمار.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

- **القصة المرضية والفحص السريري:**

تتطور الحمى وألم الحلق وبحة الصوت والصرير المترقي على مدى 1-2 يوماً. بالفحص السريري يكون مظهر الطفل سمياً ويعاني من ضائقة تنفسية شديدة. يلاحظ عند الطفل الذي يعاني من انسداد تنفسي وشيك وإلعاب Drooling مع الانحناء إلى الأمام وبسط الذقن لتأمين أقصى انفتاح للطريق الهوائي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

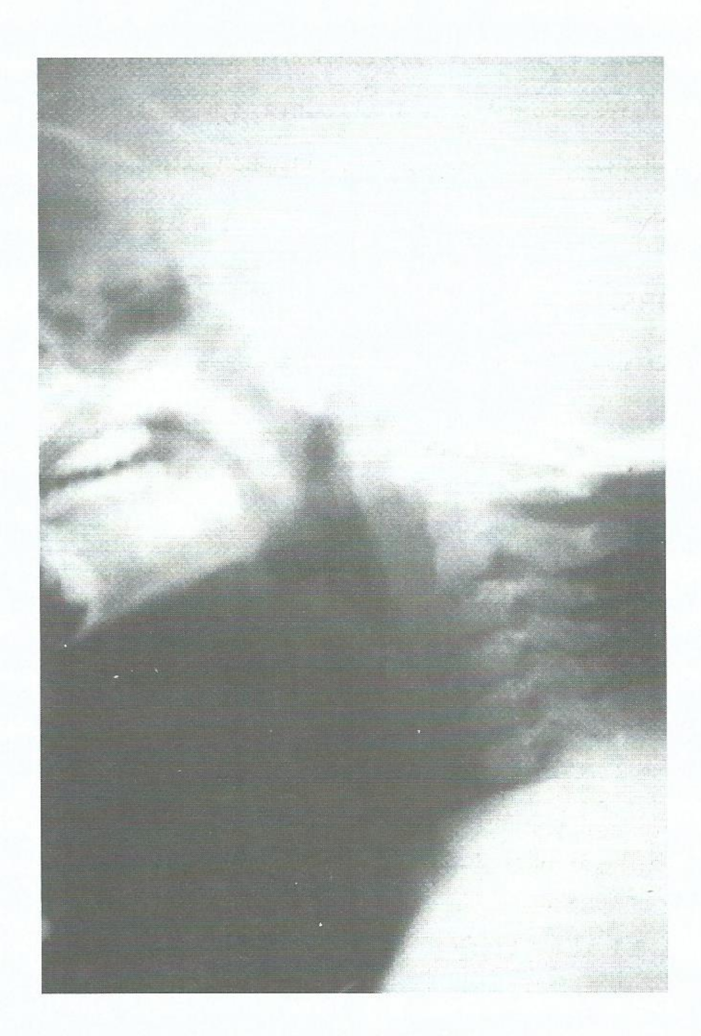
إن التشخيص التفريقي لالتهاب لسان المزمار مشابه للتشخيص التفريقي في حالة الكروب.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تظهر صور العنق الجانبية علامة بصمة الإبهام Thumb-Printing في لسان المزمار (الشكل 12-3). ورغم أن الصور الشعاعية قد تساعد في التشخيص فإنه لا يوصى بها لأنها قد تؤخر التدبير المناسب.

المعالجة TREATMENT

يجب نقل الطفل المشتبه إصابته بالتهاب لسان المزمار إلى غرفة العمليات وإجراء التنبيب الرغامي الإسعافي. قد يجرى خزع الغشاء الحلقي الدرقي Cricothyroidotomy إذا لم يكن بالإمكان تأمين الطريق الهوائي عن طريق الأنبوب الرغامي وذلك في حالة الانسداد السريع المترقي. إن الأمبيسلين-سولباكتام الوريدي هو التغطية التجريبية المناسبة حتى الحصول على نتائج زروعات الدم والحلق (التي أخذت في غرفة العمليات) ومعرفة حساسية العامل الجرثومي المسبب للصادات.



الشكل 12-3: التهاب لسان المزمار عند طفل عمره 4 سنوات، يلاحظ وجود وذمة شديدة في لسان المزمار مع تسمك الثنيات الطرجهارية اللسان مزمارية وإمحاء الأخاديد.

نقاط رئيسة 5.12

1. يتطور لدى الأطفال المصابين بالكروب صوت مبحوح مع سعال نباحي (يشبه صوت الفقمة) والصرير، وقد تترقى الإصابة إلى العسرة التنفسية.
2. يعالج الرضع المصابون بالصرير الشديد الناجم عن الكروب بالستيرويدات والإبي نفرين الإرذاذي.
3. التهاب لسان المزمار حالة إسعافية مهددة للحياة.
4. يكون لدى المريض النموذجي مظهر سمي مع الإلعاب والضائقة التنفسية المترقية الشديدة.
5. عند الاشتباه بالتهاب لسان المزمار يجب نقل الطفل إلى غرفة العمليات لإجراء التنبيب الرغامي والرؤية المباشرة تحت التخدير العام.

التهاب القصيبات BRONCHIOLITIS

الإمراض PATHOGENESIS

التهاب القصيبات خمج فيروسي حاد في السبيل التنفسي السفلي يؤدي إلى انسداد التهابي للطرق الهوائية المحيطية. تسيطر رشاحة لمفاوية في الظهارة حول القصبات وحول القصيبات وهي تؤدي إلى وذمة تحت المخاطية.

تتراكم السدادات المخاطية داخل اللمعة مع الحطام الخلوي بسبب ضعف تنظيف الأهداب للمخاط.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يسبب الفيروس المخلوي التنفسي RSV حوالي 65٪ من الحالات بينما تسبب فيروسات البارا إنفلونزا والإنفلونزا والفيروس الغدي باقي الحالات 35٪. يحدث التهاب القصيبات الشعرية بشكل نموذجي بين شهري تشرين الثاني ونيسان. يصاب نصف الأطفال على الأقل بخمج الـ RSV خلال السنة الأولى من العمر، ومن الشائع حدوث الأخماج المتكررة. إن 0.5٪-1٪ من كل الأطفال المصابين بالتهاب القصيبات يحتاجون للاستشفاء. يكون المرض أكثر شدة عند الرضع دون عمر 3 شهور وعند الرضع الذين كانوا خدجاً وكذلك عند الأطفال المصابين بمرض قلبي أو رئوي مستبطن.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

إن الأطفال المصابين بمرض رئوي مزمن أو مرض قلبي خلقي أو أعواز المناعة المكتسبة أو الخلقية أكثر عرضة للإصابة بالمرض الشديد. تبلغ معدلات الاستشفاء ذروتها بين عمر 2-5 شهور. إن المؤشرات التي تتوقع حدوث المرض الشديد هي سرعة التنفس أعلى من 70 مرة / الدقيقة ونقص الأكسجة وانخماص القصبات Atelectasis على صورة الصدر وقصة الخداج.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

يستمر المرض الحاد من 5-10 أيام، يليه حدوث شفاء تدريجي على مدى 1-2 أسبوعين. قد يتطور لدى الولدان المخموجين توقف تنفس Apnea مهدد للحياة. يتظاهر الرضع في البداية بالحمى والسعال وسيلان الأنف، يلي ذلك ضائقة تنفسية مترقية. يكون لدى المخالطين في المنزل عادة أعراض تنفسية علوية.

■ **الفحص السريري:**

تشمل موجودات الفحص السريري الحمى وتسرع التنفس والضائقة التنفسية الخفيفة إلى الشديدة. قد يلاحظ وجود الوزيز والغطيط Rhonchi والفرقعات Crackles واستخدام العضلات الإضافية أثناء التنفس (الجر Tugging). قد يكون الرضع المرضى متململين أو واسنين Lethargic. إن نقص الأكسجة شائع عند المرضى المصابين بشدة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يكون من الصعب تفريق الوزيز المترافق مع التهاب القصيبات عن الوزيز الناجم عن الربو أو الجسم الأجنبي في الطريق الهوائي عند الرضع الأكبر. تشمل أسباب الوزيز المتكرر الحلقات الوعائية والداء الليفي الكيسي وخلل حركة الأهداب Ciliary dyskinesia.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تتوافر المقايسات السريعة للتحري عن الـ RSV والإنفلونزا، يمكن زرع معظم الفيروسات التنفسية من المفرزات الأنفية. يجب إجراء صورة الصدر للمرضى المصابين بنقص الأكسجة أو المرضى بشدة وكذلك للمرضى الذين لديهم وزيز متكرر أو غير مفسر. تشمل الموجودات التي تتوافق مع التهاب القصيبات كلاً من فرط الانتفاخ الرئوي والتسمك حول القصبات (الاستكفاف* Cuffing) وزيادة العلامات الخلالية.

المعالجة TREATMENT

يحتاج المرضى ناقصو الأكسجة أو المرضى بشدة إلى الاستشفاء. أما الأطفال الذين لديهم إشباع أكسجيني أعلى من 94٪، والأطفال الذين لديهم ضائقة تنفسية خفيفة، مع مدخول جيد من السوائل ووجود شخص موثوق يعتني بالطفل مع وجود متابعة جيدة فيمكن في هذه الحالات كلها معالجة المريض في العيادة الخارجية.

---

* الاستكفاف Cuffing: هو تجمع السوائل والخلايا حول القصبات على شكل الكم، ويبدو ذلك على صورة الصدر على شكل تسمك جدار القصبات.

يحتاج معظم الرضع المقبولين في المشفى إلى رعاية داعمة فقط (الأكسجين، دعم السوائل) لأن هذا المرض محدد لذاته. إن فائدة الموسعات القصبية والستيروئيدات القشرية مثار خلاف. قد تؤدي مقلدات بيتا إلى تحسن عابر في الأعراض التنفسية ولكن لا يبدو أنها تقصر مدة المرض أو الاستشفاء. تعطى مقلدات ألفا الأدرنرجية مثل الإبي نفرين عن طريق الاستنشاق، ويبدو أنها أكثر فائدة. لم تظهر الستيرويدات القشرية بشكل واضح تأثيراً على سير المرض ولكن الإعطاء الباكر لهذه الأدوية قد يفيد الرضع الذين لديهم استعداد عائلي لداء الطريق الهوائي الارتكاسي. إن الريبافيرين Ribavirin (دواء مضاد للفيروسات يثبط فعالية بولي ميراز RNA الفيروس) قد يحسن الحالة التنفسية عند المرضى المصابين بالـ RSV المقبولين في المشفى لكنه غالي الثمن ولا ينقص من فترة الاستشفاء. ويجب التفكير باستخدامه عند المرضى الذين لديهم مرض رئوي مزمن مستبطن أو حالات مثبطة للمناعة.

إن الـ RespiGam (غلوبولين مناعي وريدي متعدد النسائل Polyclonal يحوي تراكيز عالية من أضداد الـ RSV) والـ Palivizumab (أضداد RNA وحيدة النسيلة قابلة للحقن) يمنحان الرضيع وقاية منفعلة ويوصى بهما خلال أشهر الشتاء للمرضى دون عمر السنتين المعرضين لخطر الإصابة الشديدة (خاصة الرضع الخدج سابقاً والأطفال المصابين بخلل التنسج الرئوي القصبي الذين يحتاجون للأكسجين). يفضل الـ Palivizumab حالياً لأنه أسهل إعطاء وليس منتجاً دموياً.

تبلغ نسبة الوفيات عند المرضى المقبولين في المشفى حوالي 1٪. ويكون الإنذار أسوأ عند الرضع المصابين بأمراض القلب الخلقية والمرض الرئوي المزمن والعوز المناعي. يكون لدى المرضى المصابين بالتهاب قصيبات مؤكد ناجم عن الـ RSV فرط استجابة أكثر في الطريق الهوائي لاحقاً أثناء حياتهم مقارنة مع باقي السكان.

نقاط رئيسة 6.12

1. التهاب القصيبات مرض محدد لذاته لكنه قد يكون شديداً عند الرضع خاصة أولئك المصابون بمرض مستبطن.
2. يشمل التظاهر الكلاسيكي الحمى والوزيز وتسرع التنفس وسيلان الأنف والضائقة التنفسية.
3. إن توقف التنفس من التظاهرات المتكررة عند الولدان.
4. إن الـ **Palivizumab** أضداد وحيدة النسيلة للـ **RSV** قابلة للحقن. يجب التفكير بالإعطاء الوقائي خلال أشهر الشتاء عند المرضى دون عمر **24** شهراً الذين ولدوا خدجاً أو لديهم مرض رئوي مزمن (خلل تنسج الرئة والقصبات) يحتاج للأكسجين.

السعال الديكي PERTUSSIS

يؤدي الخمج بالبوردتيلة الشاهوقية لحدوث خمج في السبيل التنفسي العلوي مع سعال مستمر عند البالغين. لكن قد يؤدي إلى مرض تنفسي مهدد للحياة عند الولدان والرضع. تنتشر العضية عن طريق القطيرات الضبوبية Aerosolized التي تنطلق أثناء السعال الشديد. هذه العضية خامجة Infective بشدة عند الأثوياء غير المنعين. تبلغ فعالية اللقاح 95٪ ضد المرض الشديد لكن المناعة تتناقص بشكل هام خلال عدة سنوات.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATION

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يكون المرضى المصابون بالشاهوق في كل الحالات تقريباً دون حمى Afebrile. إن التظاهر الرئيس عند الأطفال الصغار هو (السعال الديكي Whooping cough). يحدث الطور النزلي بعد فترة حضانة 7–10 أيام وهو يتكون من فترة 1–2 أسبوع من الحمى الخفيفة مع السعال والزكام، ثم تأتي فترة 2–4 أسابيع هي الطور الاشتدادي Paroxysmal الذي يتميز بنوبات شديدة من السعال يليها شهيق مفاجئ يؤدي لحدوث الشهقة Whoop المميزة. ويكون الإقياء التالي للتقشع شائعاً. تتطور النمشات الوجهية ونزوف الصلبة غالباً كنتيجة للسعال القوي. تزول معظم الأعراض خلال طور النقاهة لكن السعال قد يستمر لمدة 2–8 أسابيع. قد يتظاهر الولدان المصابون بالمرض الشديد بتوقف التنفس أو السعال الاشتدادي النموذجي يلي ذلك الغصص Choking والزراق المترقي. تكون الشهقة المميزة غائبة عند الرضع الصغار جداً لأنهم غير قادرين على توليد قوة شهيقة سلبية كافية. يمكن للمراهقين والبالغين أيضاً أن يصابوا بالسعال الديكي ويتظاهرون عادة بأعراض تنفسية علوية غير نوعية مع سعال مديد.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يظهر التقييم المخبري عادة ارتفاع الكريات البيض (أكثر من 20 ألفاً / دل) مع سيطرة اللمفاويات. تحتوي المفرزات الأنفية البلعومية على الجرثومة المسببة التي يمكن تحريها بتلوين الأضداد المتألقة أو بواسطة الـ PCR أو الزرع. تكون صورة الصدر طبيعية عادة لكن الارتشاحات غير النوعية قد تشاهد.

المعالجة TREATMENT

يجب قبول الرضع الصغار المصابين بالمرض الشديد في المشفى لتدبير توقف التنفس والزراق ونقص الأكسجة وصعوبات الإرضاع. يقصر الإريثروميسين إيستولات (والماكروليدات الأخرى) مدة المرض إذا أعطي باكراً في الطور النزلي. أما بعد بدء السعال الاشتدادي فإن المضادات الحيوية لا تؤثر على سير المرض لكن يوصى بها لإنقاص فترة الإخماج infectivity.

إن شوطاً علاجياً مدته 14 يوماً يستأصل بشكل كامل الجرثومة المسببة من البلعوم الأنفي والطريق التنفسي. يحتاج المخالطون في المنزل وباقي المخالطين المباشرين (دور الرعاية اليومية) إلى الوقاية الكيماوية بالإريثروميسين بغض النظر عن الحالة التمنيعية.

يوجد بعض النقاش المتعلق بضرورة إعطاء المراهقين والبالغين لقاح الـ DTaP (السعال الديكي اللاخلوي) بدلاً من لقاح Td كل 10 سنوات للوقاية ضد كل من الكزاز والسعال الديكي. وإن لقاح الـ DTaP المستخدم حالياً لا يوصى به للمرضى فوق عمر 7 سنوات.

نقاط رئيسة 7.12

1. إن الشهقة whoop في السعال الديكي هي شهيق مديد صريري stridulous بعد سعال اشتدادي.
2. قد يتظاهر الولدان والرضع الصغار بتوقف التنفس بدلاً من السعال والشهقة.
3. إن كثرة الكريات البيض مع سيطرة اللمفاويات مظهر نموذجي في السعال الديكي.
4. الدواء المختار هو الإريثروميسين إيستولات أو أي ماكروليد آخر.

ذات الرئة PNEUMONIA

الإمراض PATHOGENESIS

يدل مصطلح ذات الرئة على الحدثية الالتهابية الحادة التي تحدث في الرئتين. قد تكون ذات الرئة خمجية أو غير خمجية. وقد يحدث الالتهاب في المسافة السنخية (ذات الرئة الفصية Lobar) أو في جدران الأسناخ (ذات الرئة الخلالية Interstitial) و/ أو القصبات.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

إن العمر عند الطفل سوي المناعة هو الذي يقترح العضية المسببة (الجدول 12-4). تعتبر الفيروسات أشيع سبب لذات الرئة عند الأطفال الصغار. تتظاهر ذات الرئة بالمتدثرة التراخومية بعمر 2-3 شهور عند الرضع المولودين لأمهات مصابات بخمج المتدثرة التراخومية التناسلي غير المعالج. يجب التفكير بالعقديات الرئوية في أي خمج في الطريق الهوائي السفلي مكتسب في المجتمع (أي غير مكتسب في المشفى). إن ذات الرئة بالميكوبلازما الرئوية غير شائعة عند الأطفال دون عمر 5 سنوات، لكنها إضافة للكلاميديا الرئوية (العامل التنفسي الحاد التايواني TWAR) يصبحان أشيع وأهم عامل ممرض عند الأطفال بسن المدرسة والمراهقين.

تشمل الأسباب الجرثومية الأقل شيوعاً المستدميات النزلية غير المنمطة والموراكسيلا النزلية والعنقوديات المذهبة والنايسيريات السحائية والعقديات المجموعة A.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن الحالات التي تترافق مع زيادة خطر الإصابة بذات الرئة الجرثومية هي:

- المرض الرئوي المزمن بما فيه الداء الليفي الكيسي والربو.
- الإصابة العصبية (خلل وظيفة البلع أو المرض العضلي العصبي).
- الجزر المعدي المريئي مع استنشاق محتويات المعدة.
- العيوب التشريحية في الطريق الهوائي العلوي (الناسور المريئي الرغامي، فلح الحنك).
- اعتلالات الخضاب (بما فيها داء الخلية المنجلية).
- العوز المناعي أو المعالجة الكابتة للمناعة.

الجدول 12-4: أسباب ذات الرئة الخمجية حسب العمر.

1 Month	1 to 6 Months	6 Months to 5 Years	School Age/Adolescent
Group B streptococci	*Streptococcus pneumoniae*[a]	*S. pneumoniae*[a]	*Mycoplasma pneumoniae*
Escherichia coli/gram-negative enteric bacilli	*Staphylococcus aureus*	*Moraxella catarrhalis*	*Chlamydia pneumoniae*
Haemophilus influenzae	*Moraxella catarrhalis*	*Haemophilus influenzae*	*S. pneumoniae*[a]
Streptococcus pneumoniae	*H. influenzae*	*Staphylococcus aureus*	*H. influenzae*
Group D streptococci	*Bordetella pertussis*	*Neisseria meningitidis*	*S. aureus*
Listeria monocytogenes	*Chlamydia trachomatis*[b]	*M. pneumoniae*	*Mycobacterium tuberculosis*
Anaerobes	*Ureaplasma urealyticum*[b]	Group A streptococci	Viruses[c]
Cytomegalovirus	Cytomegalovirus[b]	*M. tuberculosis*	
Herpes simplex virus	Viruses[c]	Viruses[c]	
Ureaplasma urealyticum			
Staphylococcus aureus			

[a]Most common cause of bacterial pneumonia in this age group.
[b]Although acquired perinatally, these infections often do not present as pneumonia until after 1 month of age.
[c]Including RSV, influenza, parainfluenza, and adenovirus.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

تتطور ذات الرئة الفيروسية تدريجياً على مدى 2-4 أيام. وهي تسبق عادة بأعراض تنفسية علوية مثل السعال وسيلان الأنف والتقطير الأنفي الخلفي Postnasal drip والزكام والحمى الخفيفة. يكون لدى الرضع المصابين بذات الرئة الناجمة عن المتدثرة التراخومية التهاب بالملتحمة مع سعال متقطع Staccato دون وجود حمى. قد يتظاهر الرضع والأطفال الصغار المصابون بذات الرئة الجرثومية بشكاوي بنيوية غير نوعية تشمل الحمى والهيوجية وضعف الرضاعة والإقياء والألم البطني والوسن. إن البدء المفاجئ للحمى والقشعريرة والزلة والألم الصدري مظاهر نموذجية. يكون السعال المنتج أكثر شيوعاً لدى المرضى الأكبر. تتظاهر ذات الرئة الناجمة عن الميكوبلازما الرئوية وذات الرئة الناجمة عن المتدثرة الرئوية في البداية بالحمى والصداع والألم العضلي. تختفي هذه الأعراض تدريجياً على مدى 5-7 أيام، في حين يزداد السعال ويستمر لمدة أسبوعين أو أكثر.

■ الفحص السريري:

إن أي دليل على الضائقة التنفسية يمكن أن يشير إلى ذات الرئة رغم أن تسرع التنفس والزلة التنفسية هما الأشيع. إن تسرع التنفس غير المتناسب مع الحمى دليل هام على ذات الرئة عند الطفل الصغير. يقترح الوزيز المنتشر والفرقعات crackle إصابة عدة مناطق في الرئة وهي مميزات لذات الرئة الفيروسية أو ذات الرئة اللانموذجية (الميكوبلازما الرئوية، المتدثرة الرئوية، المتدثرة التراخومية). إن الموجودات البؤرية مثل الفرقعات البؤرية أو نقص الأصوات التنفسية أو الأصمية بالقرع أو الثغاء egophony واللغط القصبي bronchophony تقترح كلها ذات الرئة ذات المنشأ الجرثومي. يمكن أن تتظاهر ذات الرئة أيضاً بالحمى فقط مع تسرع التنفس وغياب الموجودات الصدرية. إن الزرقة غير شائعة عدا في المرض الشديد. يتطور عند حوالي 10٪ من المرضى المصابين بخمج الميكوبلازما الرئوية طفح بقعي عادة وقد ذكر أيضاً الطفح الحمامي أو الشروي أو الحمامى متعددة الأشكال.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن ذات الرئة أشيع بكثير عند الأطفال مقارنة مع باقي الحالات التي تتظاهر بتظاهرات مشابهة وتشمل قصور القلب الاحتقاني والتهاب الرئة الكيماوي والصمة الرئوية وداء الساركويد والخباثات الأولية أو الانتقالية.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن القصة المفصلة والفحص السريري الشامل يقترحان التشخيص. لا يكون زرع القشع مفيداً عادة لأن الأطفال لا يستطيعون عادة إعطاء عينة لزرع القشع. وتبقى صورة الصدر وسيلة ممتازة لتحديد

امتداد ونمط الإصابة وتقييم الاختلاطات المحتملة (أي انصباب الجنب والقيلات الهوائية). تسبب ذات الرئة الجرثومية تصلداً فصياً. أما الارتشاحات الخلالية المنتشرة فتقترح ذات الرئة الفيروسية أو اللانمطية رغم أن الأطفال المصابين بذات الرئة بالميكوبلازما قد يكون لديهم تصلد فصي. تتوضع ذات الرئة الاستنشاقية بشكل نموذجي في الفص العلوي أو المتوسط الأيمن. يمكن تشخيص ذات الرئة بالمتدثرة التراخومية باختبار الأضداد المتألقة المباشر في عينات الملتحمة أو البلعوم الأنفي. يمكن تشخيص الميكوبلازما الرئوية بواسطة الـ PCR على عينات مأخوذة بواسطة مسحة البلعوم الأنفي أو بواسطة أضداد الميكوبلازما النوعية من نوع IgM. لا يرتفع عيار الراصات الباردة في أخماج الميكوبلازما الرئوية فقط لكن يرتفع أيضاً في العديد من حالات ذات الرئة الفيروسية الأخرى وفي بعض حالات ذات الرئة الجرثومية.

المعالجة TREATMENT

تعتمد المعالجة على العامل الممرض المرجح. يعتبر الأموكسي سيللين / حمض الكلافولينيك في العيادات الخارجية مناسباً لمعظم حالات ذات الرئة الجرثومية عند الحاجة لاستخدام المضادات الحيوية. يوصى بالإريثروميسن أو الكلاريثروميسين أو الأزيثروميسين لذات الرئة السامحة بالتجول (غير المقعدة) Walking Pneumonia الناجمة عن الميكوبلازما الرئوية أو المتدثرة الرئوية. يستخدم الإريثروميسين لعلاج الرضع المصابين بالخمج الناجم عن المتدثرة التراخومية.

يجب قبول أي طفل لديه نقص أكسجة مستمر (يحتاج للمعالجة بالأكسجين) أو ضائقة تنفسية معتدلة أو شديدة و/ أو عدم استقرار هيموديناميكي في المشفى. ويعتبر الأمبيسيلين/سولباكتام وريدياً مناسباً كمعالجة أولية للأطفال المقبولين في المشفى المشتبه إصابتهم بذات الرئة الجرثومية، (يحتاج الولدان الذين تشتبه إصابتهم بذات الرئة إلى إجراءات إضافية [البزل القطني] ويتم البدء لديهم بالأمبيسلين والسيفوتاكسيم [أو الجنتاميسين إذا كان السائل الدماغي الشوكي عقيماً]). إن السيفوروكسيم والسفترياكسون بدائل مقبولة. قد تكون المضادات الحيوية الإضافية (الماكروليدات، الفانكوميسين) مناسبة حسب العامل الممرض المشتبه وأنماط التحسس في المجتمع.

إن معظم الأخماج الفيروسية محددة لذاتها، وقد يحتاج المرضى المصابون بالمرض الشديد (الجرثومي أو الفيروسي) إلى المعالجة الداعمة والتنبيب.

إن أكثر الاختلاطات تواتراً هو تطور انصباب جنبي كبير لدرجة تؤثر على الجهد التنفسي. ورغم أنه فعلياً يمكن لأي عامل خمجي أن يسبب انصباب الجنب فإن الانصبابات الكبيرة أكثر ميلاً للحدوث في الخمج الناجم عن العنقوديات المذهبة. يؤدي بزل الجنب Pleurocentesis (مع إمكانية وضع أنبوب تفجير للصدر) إلى تحسن سريع. ينجم تقيح الجنب (الدبيلة) empyema عندما ينزح سائل قيحي من خمج رئوي مجاور إلى المسافة الجنبية. قد تحدث خراجات الرئة نتيجة لأخماج الجراثيم اللاهوائية.

نقاط رئيسة 8.12

1. تعتبر المكورات الرئوية أشيع سبب لذات الرئة الجرثومية في معظم المجموعات العمرية. وإن الأموكسي سيللين/ حمض الكلافولينيك هو المعالجة المختارة الفموية عند المرضى خارج المشفى.
2. يجب التفكير بالميكوبلازما الرئوية والمتدثرة الرئوية (TWAR) عند الأطفال الأكبر والمراهقين. وإن المضادات الحيوية من نوع الماكروليد هي المعالجة المختارة لهذين العاملين الممرضين.
3. قد يقترح نمط الارتشاحات على صورة الصدر العامل المرض المسبب.
4. تنجم غالبية انصبابات الجنب الكبيرة عن ذات الرئة بالعنقوديات المذهبة.

التهاب السحايا MENINGITIS

الإمراض PATHOGENESIS

يمكن لأي عامل ممرض أن يخمج السحايا الرقيقة Leptomeninges والسائل الدماغي الشوكي. إن التهاب السحايا الفيروسي بشكل نموذجي مرض حاد محدد لذاته، أما التهاب السحايا الجرثومي فهو حالة مهدد للحياة تترافق مع مراضة ووفيات هامة. إن تعبير التهاب السحايا العقيم aseptic، يدل على التهاب السحايا الناجم عن منبه مستضدي وليس عن جرثومة مقيحة (مثل الفيروسات المعوية أو البوريلية).

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يعتمد السبب المرجح لالتهاب السحايا على العمر (الجدول 12-5). يعتبر التهاب السحايا الفيروسي أشيع بكثير من التهاب السحايا الجرثومي بعد مرحلة الوليد. إن كلاً من الرضع والأطفال الكبار معرضون لخطر التهاب السحايا الناجم عن الفيروسات المعوية (أشيع سبب لالتهاب السحايا الفيروسي). تنتشر الفيروسات المعوية بشكل رئيس في أواخر الصيف وأوائل الخريف. تعتبر العقديات الرئوية والنايسريات السحائية بشكل عام أشيع العضيات المسببة لالتهاب السحايا. إن الولدان والأطفال الصغار دون عمر 3 سنوات معرضين لأعلى خطورة للإصابة بالتهاب السحايا الجرثومي. وقد أدى استخدام لقاح الـ Hib إلى القضاء تقريباً على التهاب السحايا الناجم عن المستدميات النزلية النمط B في الولايات المتحدة. يصيب التهاب السحايا الناجم عن داء لايم (الناجم عن البوريلية البورغدورفيرية) الأطفال في سن المدرسة والمراهقين عادة. تشمل الأسباب النادرة لالتهاب السحايا والتهاب السحايا والدماغ كلاً من EBV والبارتونيلة الهنسيلية (داء خرمشة القطة) والميكوبلازما الرئوية والمتفطرات الدرنية والمستخفية المورّمة Cryptococcus neoformans.

الجدول 12-5: أسباب التهاب السحايا حسب العمر.

أقل من عمر شهر	1-2 شهر	2 شهر- 6 سنوات	سن المدرسة/المراهقة
العقديات المجموعة B.	العصيات الكولونية.	*العقديات الرئوية.*	*المكورات الرئوية.*
العصيات الكولونية.	*العقديات الرئوية.*	*النايسيريات السحائية.*	*النايسيريات السحائية.*
باقي العصيات سلبية الغرام.	الفيروسات المعوية.	الفيروسات المعوية.	الفيروسات المعوية.
فيروس الهربس البسيط.	*المستدميات النزلية النمط b*.*	*البوريلية البورغدورفيرية.*	*البوريلية البورغدورفيرية.*
اللسترية المستوحدة.	*العقديات المجموعة B.*	*المستدميات النزلية النمط* b*.	
العقديات الرئوية.			

* نادرة عند الأشخاص المنعين.

RISK FACTORS

عوامل الخطورة

إن عوامل الخطورة لالتهاب السحايا الجرثومي هي نفس عوامل الخطورة للإنتان Sepsis لأن معظم الحالات تتلو الانتشار الدموي. ينجم الغزو المباشر (الطريق غير الدموي) نتيجة للرض والتهاب الخشاء والتهاب الجيوب والعيوب التشريحية في الفروة أو القحف. أما عند الولدان فإن نقص وزن الولادة وتمزق الأغشية المديد والتهاب المشيمية والسائل الأمنيوسي Chorioamnionitis تؤهب لإنتان الدم والتهاب السحايا. كذلك فإن القيلة السحائية النخاعية تزيد الخطر أيضاً.

CLINICAL MANIFESTATIONS

التظاهرات السريرية

■ **القصة المرضية:**

تشمل الأعراض الكلاسيكية لالتهاب السحايا الغثيان والإقياء ورهاب الضوء والهيوجية والوسن والصداع وصلابة النقرة. يسبق التهاب السحايا الفيروسي بأعراض بادرية لا نوعية تشمل الحمى والدعث وألم الحلق والآلام العضلية. تشفى أعراض معظم أخماج الـ CNS الفيروسية عادة خلال 2–4 أيام ما لم تختلط الحالة بالتهاب الدماغ، وقد تتحسن بعد إجراء البزل القطني. يكون الطور البادري غائباً في التهاب السحايا الجرثومي وتكون الحمى مرتفعة تماماً. ومن غير النادر مشاهدة تبدلات الحالة العقلية والعلامات العصبية البؤرية والرنح والاختلاجات والصدمة. يتميز التهاب السحايا المرافق لداء لايم بالحمى الخفيفة والصداع وصلابة النقرة ورهاب الضوء وتتطور هذه الأعراض على مدى 1–2 أسبوع. قد تحدث شلول الأعصاب القحفية.

■ **الفحص السريري:**

يبدو المرضى المصابون بالتهاب السحايا الجرثومي بحالة سمية Toxic غالباً وقد يكون لديهم فرط توتر شرياني مع بطء القلب وحتى توقف التنفس. قد تحدث أيضاً تبدلات الحالة العقلية والاختلاجات. تشمل علامات ارتفاع التوتر داخل القحف عند الأطفال الأكبر شلول الأعصاب القحفية ووذمة الحليمة. إن صلابة النقرة وإيجابية علامة كيرنيغ Kernig (عطف الطرف السفلي على الورك مع ألم تالي لبسط الركبة) وعلامة برودزينسكي Brudzinski (عطف الساق اللاإرادي عند عطف العنق المنفعل) علامات واسمة لتخريش السحايا. ونادراً ما تكون هذه الموجودات موجودة عند الأطفال دون عمر السنة. قد يتظاهر الرضع بانتباج اليافوخ. يتظاهر المرضى المصابون بالتهاب السحايا الناجم عن النايسيريات السحائية غالباً بآفات جلدية نمشية أو فرفرية. أما الألام المفصلية فهي شائعة في التهاب السحايا بالمكورات السحائية. قد يترافق التهاب السحايا في داء لا يم مع طفح الحمامى الهاجرة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي التهاب الدماغ (الذي قد يتطور بشكل مرافق لالتهاب السحايا أو بشكل تالٍ له، راجع الفصل 15). تشمل باقي الحالات التي قد تتظاهر بصورة سريرية مشابهة التسمم الدوائي أو التأثيرات الجانبية للأدوية ونقص الأكسجة أو عوز الأكسجين anoxia الحديث وخباثات الجهاز العصبي المركزي الأولية أو الانتقالية والتهاب الشغاف الجرثومي مع صمة إنتانية والنزف داخل القحف أو الورم الدموي داخل القحف وفرط التوتر الشرياني الخبيث والاضطرابات المزيلة للميالين.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن البزل القطني مشخص لالتهاب السحايا. يجب إجراء تعداد الخلايا مع الصيغة وتلوين غرام والسكر ومستويات البروتين في السائل الدماغي الشوكي. كما يجب إجراء زرع لكل من الدم والـ CSF. تكشف الجراثيم بتلوين غرام في 80٪ من حالات التهاب السحايا الجرثومي. إن مقايسات الـ PCR لكشف فيروس الهربس البسيط والفيروسات المعوية وداء لايم في الـ CSF متوافرة وذات حساسية ونوعية عاليتين. إن موجودات الـ CSF التي تقترح سبباً نوعياً موصوفة في (الجدول 12-6). يجب عدم إجراء البزل القطني عند الطفل الذي لديه علامات عصبية بؤرية/ أو ارتفاع التوتر داخل القحف إلا بعد نفي وجود آفة كتلية متوسعة في الدماغ بواسطة الـ CT أو التصوير بالرنين المغناطيسي وذلك بسب الخوف من احتمال حدوث انفتاق جذع الدماغ. تشمل مضادات الاستطباب الأخرى عدم الاستقرار القلبي الرئوي وخمج الجلد المغطي لمكان البزل القطني.

TREATMENT

المعالجة

عندما يكون تشخيص التهاب السحايا الفيروسي غير المختلط مؤكداً فإن الاستشفاء لا ضرورة له عادة. إذا لم يكن بالإمكان نفي احتمال وجود التهاب السحايا الجرثومي فيجب قبول المريض في المشفى من أجل المعالجة الوريدية بالمضادات الحيوية.

إن الفانكومايسين مع سيفالوسبورين من الجيل الثالث (السيفوتاكسيم أو السفترياكسون) يحققان مستويات علاجية في الـ CSF ويؤمنان تغطية واسعة الطيف لمعظم العوامل الممرضة المحتملة عند الرضع والأطفال الأكبر. يجب معالجة الولدان بالأمبيسلين لمعالجة المكورات العقدية المجموعة B والليسترية المستوحدة، ويضاف السيفوتاكسيم لمعالجة العضيات سلبية الغرام. وحالما يتم التعرف على العضية المسببة وتحسسها للصادات فإن التغطية تعدل بناء على ذلك. إن مدة المعالجة في التهاب السحايا الجرثومي هو 10-14 يوماً عادة، والاستثناء من ذلك هو التهاب السحايا بالمكورات السحائية (5-7 أيام) والتهاب السحايا في داء لايم (14-28 يوماً) والولدان (14-21 يوماً). تضاف الستيرويدات القشرية غالباً خلال اليومين الأوليين من المعالجة في التهاب السحايا الجرثومي لإنقاص الاستجابة الالتهابية والحد من الأذية النسيجية في الجهاز العصبي المركزي.

إن معدلات الوفيات الحالية في التهاب السحايا الجرثومي هي 30٪ عند الولدان وأقل من 5٪ عند الرضع والأطفال الأكبر. ولكن 10-20٪ من المرضى يحدث لديهم عقابيل عصبية مستمرة وأشيعها نقص السمع وتأخر التطور وعدم التناسق الحركي والاختلاجات واستسقاء الرأس. إن الوفيات والمراضة أعلى بعد الخمج بالعضيات سلبية الغرام.

الجدول 12-6: موجودات السائل الدماغي الشوكي التي تقترح سبباً نوعياً لالتهاب السحايا في الطفولة.

موجودات الـ CSF	الجرثومي	الفيروسي	داء لايم
تعداد الكريات البيض (ملم^3):	أكثر من 1200	أقل من 500	أقل من 100
العدلات:	أكثر من 75٪	أقل من 50٪*	أقل من 30٪
البروتين:	↑↑	طبيعي أو ↑	طبيعي أو ↑
السكر:	↓ أو ↓↓	طبيعي	طبيعي

* قد تسيطر العدلات في المرحلة الباكرة من التهاب السحايا الفيروسي، وتسيطر الخلايا وحيدات النوى عادة في التهاب السحايا في داء لايم.

CSF: السائل الدماغي الشوكي.

↑: ارتفاع خفيف، ↑↑: ارتفاع متوسط إلى شديد، ↓: انخفاض خفيف،↓↓ : انخفاض متوسط إلى شديد.

■ نقاط رئيسة 9.12

1. قد يكون التهاب السحايا قيحياً (جرثومياً) أو عقيماً.
2. إن التمنيع بلقاح الـ Hib قد أنقص بشكل دراماتيكي نسبة حدوث التهاب السحايا في الطفولة، ومن المرجح أن يؤدي لقاح الرئويات المقترن إلى نقص تواتر التهاب السحايا بالرئويات عند الرضع والأطفال الصغار.
3. إن البزل القطني وسيلة هامة في تشخيص ووضع استراتيجية المعالجة في التهاب السحايا.
4. تسهل المقايسات الجديدة المعتمدة على الـ PCR تشخيص خمج الجهاز العصبي المركزي الناجم عن الـ HSV والفيروسات المعوية وداء لايم.
5. إن المعالجة التجريبية المناسبة بالمضادات الحيوية لالتهاب السحايا الجرثومي المفترض هي الأمبيسلين والسيفوتاكسيم (عند الولدان) والفانكوميسين مع سيفالوسبورين من الجيل الثاني أو الثالث (عند الأطفال).

التهاب المعدة والأمعاء GASTROENTERITIS

تسبب العوامل الممرضة الإسهال بآليات مختلفة. على سبيل المثال يمكن لبعض الجراثيم أن تغزو نسيج الأمعاء مباشرة، في حين تفرز جراثيم أخرى ذيفانات مؤذية قبل أو بعد تناولها. كذلك فإن الفيروسات والطفيليات والأوالي قادرة أيضاً على إحداث المرض. يؤدي التبرز الشديد لحدوث التجفاف مع عدم كفاية التغذية وشذوذات الكهارل، وكل هذه المضاعفات لا يمكن تحملها من قبل الأطفال الصغار والرضع.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يجب أن تشمل القصة معلومات حول الأعراض في باقي أفراد العائلة مع قصة السفر الحديث وتناول الأدوية والحالة المناعية والحضور في دور الرعاية اليومية، ومصدر مياه الشرب والتماس مع الحيوانات ومدة الأعراض والحمى وصفات البراز (عدد المرات، اللون، قوام البراز).

إن أشيع الأسباب **الجرثومية** لالتهاب المعدة والأمعاء هي أنواع السالمونيلا وأنواع الشيغيلة والإيشريشيا الكولونية واليرسينية الملهبة للأمعاء والكامبيلوباكتر الصائمية. قد تكتسب ضمات الهيضة خلال السفر إلى الدول النامية أو نتيجة لتناول المحار غير المطبوخ من منطقة Gulf Coast. يتظاهر المرضى المصابون بالإسهال الجرثومي بالحمى والألم البطني الماعص الهام والدعث والزحير Tenesmus، أما الإقياء فهو أقل شيوعاً. يحتوي البراز على المخاط وقد يكون الدم الخفي إيجابياً أو قد يحوي البراز على خيوط دموية. يتظاهر الأطفال المصابون بداء الشيغيلا Shigellosis أحياناً بتظاهرات عصبية (الوسن، الاختلاجات، تبدلات الحالة العقلية) قد تكون ناجمة عن ذيفان عصبي تنتجه هذه الجراثيم. إن أنواع السالمونيلا قادرة على غزو المجرى الدموي وإحداث مرض خارج معوي

يشمل التهاب السحايا وذات العظم والنقي (خاصة عند الأطفال المصابين بداء الخلية المنجلية). تنتج الشيغيلة الزحارية Shigella Dysenteriae وE.coli O157:H7 ذيفاناً معوياً (ذيفان الشيغا Shiga أو الذيفان الشبيه بالشيغا) يترافق مع المتلازمة اليوريميائية الانحلالية، وهي اختلاط خطير يتكون من فقر دم انحلالي ناجم عن اعتلال الأوعية الدقيقة واعتلال الكلية ونقص الصفيحات. إن 25٪ تقريباً من الأشخاص المخموجين باليرسينية الملهبة للأمعاء يتطور لديهم لاحقاً حمامى عقدة Erythema nodosum. يتوضع الألم الشديد عند بعض المرضى (خاصة أولئك المصابون باليرسينية) في الربع السفلي الأيمن مما يعطي صورة التهاب الزائدة الكاذب.

يصبح البراز في الكوليرا بسرعة عديم اللون ومرقطاً Flecked بالمخاط ويسمى براز ماء الأرز Rice-Water، يؤدي الإسهال الشديد إلى صدمة نقص الحجم خلال ساعات إلى عدة أيام.

إن فيروس الروتا Rota Virus هو السبب الرئيس لالتهاب المعدة والأمعاء غير الجرثومي عند الرضع والدارجين في الدول الغربية. تحدث ذروة الإصابة بين شهري كانون الثاني ونيسان، تشمل الشكاوي الإسهال الغزير والإقياء والحمى الخفيفة. قد يؤدي الإسهال الشديد إلى تجفاف شديد مع حماض واضطرابات الكهارل.

إن داء الجيارديا هو أشيع مرض طفيلي في الولايات المتحدة. وإن جائحات Outbreaks الإسهال الناجمة عن الجيارديا لامبليا هي أكثر من الجائحات الناجمة عن أي عضية أخرى. يتظاهر المرض بالإسهال المائي المتكرر كريه الرائحة غير الحاوي على دم أو مخاط (إلا نادراً)، ويترافق الإسهال غالباً مع الألم البطني والغثيان والإقياء والقمه وتطبل البطن Flutulence. تشفى الأعراض عموماً خلال 5-7 أيام رغم أن بعض الحالات تستمر لأكثر من شهر. إن المرضى المصابين بداء الجيارديا المزمن معرضون لخطر فشل النمو الناجم عن سوء الامتصاص المستمر.

■ **الفحص السريري:**

إن الأهداف الرئيسة للفحص السريري هي تقدير درجة التجفاف (راجع الفصل 7) والحكم على استقرار حالة المريض وكشف الموجودات التي قد تشير إلى السبب النوعي الخمجي أو غير الخمجي ونفي وجود حالة جراحية.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS التشخيص التفريقي

ينجم الإسهال الحاد في الطفولة عادة عن الأخماج. تشمل باقي الحالات المترافقة مع الإسهال سوء الامتصاص والداء الزلاقي واستخدام المضادات الحيوية والداء الليفي الكيسي والداء المعوي الالتهابي.

DIAGNOSTIC EVALUATION التقييم التشخيصي

إن الكهارل ودراسات الوظيفة الكلوية (Na^+، K^+، CL^-، HCO^-_3، BUN، الكرياتينين) توجه معالجة الإعاضة عند الأطفال المتجففين بشكل هام (راجع الفصل 7). تكون صور البطن (إذا أجريت) طبيعية

بشكل عام أو غير نوعية. يقترح الدم والمخاط والكريات البيض في البراز السبب الجرثومي للمرض. يجب إجراء زرع الدم عند إجراء التقييم الأولي إذا اشتبه بالمرض الجرثومي. إن زروعات البراز الجرثومية تحتاج إلى عدة أيام لكنها مفيدة في تحديد الحاجة للمضادات الحيوية. إذا وجدت قصة استخدام المضادات الحيوية فيجب فحص البراز بحثاً عن ذيفان المطثيات الصعبة A وB. يتوافر فحص المستضد السريع من أجل فيروس الروتا. إذا اشتبه بخمج الجيارديا لامبليا فيجب فحص عينات براز متعددة بأوقات مختلفة بحثاً عن الأكياس. يمكن أيضاً استخدام تحري الأضداد التألقي المناعي في البراز لتشخيص خمج الجيارديا لامبليا. قد تستطب الخزعة بالتنظير الباطني إذا أصبح الإسهال مزمناً دون كشف أي سبب.

المعالجة TREATMENT

تتكون المعالجة من إعطاء الإماهة الفموية كلما كان ذلك ممكناً، قد تستطب المعالجة الخلالية المكثفة في الحالات الشديدة. يجب تجنب استخدام مضادات الإسهال.

بصورة عامة يجب تأخير استخدام المضادات الحيوية حتى صدور نتائج الزرع إلا إذا كان المريض رضيعاً دون عمر 12 شهراً مع وجود الحمى أو كان لديه سحنة سميّة. تطيل المعالجة بالمضادات الحيوية طرح السالمونيلا ويجب الاحتفاظ بها للأخماج الجهازية. قد تعزز المضادات الحيوية من احتمال تطور المتلازمة اليوريميائية الانحلالية بين المرضى المصابين بالإسهال الناجم عن الـ E.coli O157:H7. إذا استمرت الأعراض بعد معرفة نتائج الزرع فيجب التفكير باستخدام المضادات الحيوية. إن التري ميتوبريم – سلفاميثوكسازول فعال عادة في معالجة داء الشيغلا. ويعتبر الإريثروميسين العلاج المختار للكامبيلوباكتر الصائمية. يتحسن المرضى المصابون بالتهاب الأمعاء والكولون الناجم عن المطثيات الصعبة عند إيقاف استخدام المضادات الحيوية، ولكن إذا كانت المعالجة ضرورية فإن الميترونيدازول هو المعالجة المختارة. قد يعالج المرضى المصابون بداء الجيارديا بالميترونيدازول الفموي أيضاً.

إن الإنذار بالنسبة للشفاء التام ممتاز ما لم تتطور صدمة نقص الحجم عند المريض، وحتى في الحالات المهددة للحياة فإن التدبير المناسب قد يمنع العقابيل الدائمة.

نقاط رئيسة 10.12

1. قد يكون الإسهال الخمجي جرثومياً أو فيروسياً أو طفيلياً.
2. إن التدبير المناسب للسوائل والكهارل هو المعالجة الأكثر أهمية في الإسهال الخمجي.
3. قد يتظاهر المرضى المصابون بداء الشيغيلا بتبدلات الحالة العقلية.
4. ترافقت الشيغيلا الزحارية والـ E.coli O157:H7 مع المتلازمة اليوريميائية الانحلالية.

التهاب الكبد HEPATITIS

الإمراض PATHOGENESIS

يمكن أن يكون الالتهاب الحاد في الكبد عند الأطفال ناجماً عن عدد كبير من الأسباب الخمجية وغير الخمجية. تشمل الفيروسات المنحازة للكبد Hepatropic بشكل رئيس كلاً من فيروس التهاب الكبد A (HAV) وفيروس التهاب الكبد B (HBV)، وفيروس التهاب الكبد C (HCV) وفيروس التهاب الكبد D (HDV، كان يعرف سابقاً بالتهاب الكبد ديلتا) وفيروس التهاب الكبد E (HEV). تمت مقارنة مظاهر كلاً من HAV و HBV و HCV في (الجدول 12-7).

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يتم اكتساب الـ HAV والـ HEV عبر الطريق الفموي- البرازي. ويعتبر التهاب الكبد A أشيع سبب خمجي لليرقان عند الأطفال. ينتقل الـHBV والـ HCV والـ HDV عن طريق التعرض المخاطي أو عبر الجلد لسوائل الجسم المخموجة وكذلك أيضاً عن طريق الانتقال العمودي من الأم المخموجة إلى رضيعها. يتكون الـ HDV أو المستضد دلتا من RNA وحيد الطاق. وهو فيروس معيب defective لأنه يحتاج لوجود الخمج الفعال بالـ HBV حتى يتكاثر. يمكن أن يستمر الخمج بالـ HBV والـ HCV لسنوات عديدة بعد الخمج الحاد. وتترافق حالة الحمل carrier state هذه مع تطور كارسينوما الخلية الكبدية. إن نسبة حدوث خمج التهاب الكبد B في تناقص عند الأطفال بسبب التلقيح الروتيني ضد التهاب الكبد B في فترة الرضاعة.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة للإصابة بالـ HBV والـ HCV والـ HDV كلاً من مدمني المخدرات الوريدية، وممارسة الجنس غير المحمي مع شركاء عديدين، والمرضى الذين يجرى لهم نقل الدم المتكرر. أما عوامل الخطورة للإصابة بالـ HAV والـ HEV فتشمل السفر للخارج وقلة النظافة والتماس مع الأطفال الآخرين في دور الرعاية اليومية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية:

يكون الرضع المخموجون حول الولادة لاعرضيين عادة. تشمل العلامات السريرية لالتهاب الكبد الحاد القمه والغثيان والدعث والإقياء واليرقان والبول الغامق والألم البطني والحمى الخفيفة. قد يحدث الإسهال لدى الأطفال المصابين بالـ HAV والـ HEV. ومع ذلك فإن شدة الاعراض تأخذ مجالاً واسعاً، وإن 30-50٪ من الأطفال المخموجين يكونون لاعرضيين. إن الخمج بالـ HBV والـ HCV صامت عادة حيث لا يشتكي المريض من أي أعراض إلا إذا سبب الخمج المزمن أذية كبدية هامة.

■ **الفحص السريري:**

تلاحظ الصلبة الصفراء واليرقان عند بعض الأطفال المصابين بالـ HAV وعند 50٪ من الأطفال المصابين بالـ HBV وعند 20-30٪ من الأطفال المصابين بالـ HCV. قد توجد الضخامة الكبدية والإيلام في الربع العلوي الأيمن. كذلك قد يوجد طفح سليم المظهر في بداية المرض.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يمكن لـ EBV والـ CMV والفيروسات المعوية وباقي الأخماج الفيروسية أن تسبب التهاب الكبد أيضاً لكن تكون باقي أجهزة الجسم مصابة عادة. قد يكون اليرقان أيضاً نتيجة لالتهاب الكبد المناعي الذاتي والمرض الكبدي الاستقلابي واضطرابات الطريق الصفراوي وتناول الأدوية.

الجدول 12-7: الفيروسات المسؤولة عن التهاب الكبد: مقارنة وملخص.

المظهر	التهاب الكبد A	التهاب الكبد B	التهاب الكبد C
نمط الفيروس:	RNA	DNA	RNA
الحضانة (بالأيام):	15-45	45-180	7-180
فترة الإخماج (العدوى):	من نهاية فترة الحضانة إلى المرحلة الباكرة من ظهور الأعراض.	عندما يكون الـ HBsAg إيجابياً في المصل.	غير معروفة.
التهاب الكبد الصاعق:	أقل من 1٪	1-3٪	1٪
التهاب الكبد المزمن:	لا يحدث.	5-10٪ من البالغين. 25-50٪ من الرضع. 90٪ من ولدان الأمهات إيجابيات الـ HBeAg.	50٪
التقييم التشخيصي:	أضداد الـ HAV من نوع IgM.	HBsAg، HBeAg، anti-HBs، anti-HBc، anti-HBe.	أضداد الـ HCV، HCV PCR.

anti-HBc: الأضداد الإجمالية للمستضد اللبي لفيروس التهاب الكبد B.

anti-HBe: الأضداد الإجمالية للمستضد e لفيروس التهاب الكبد B.

anti-HBs: الأضداد الإجمالية للمستضد السطحي لفيروس التهاب الكبد B.

HAV: فيروس التهاب الكبد A.

HBeAg: المستضد e لالتهاب الكبد B.

HBsAg: المستضد السطحي لفيروس التهاب الكبد B.

HCV: فيروس التهاب الكبد C.

DIAGNOSTIC EVALUATION

التقييم التشخيصي

تكون أنزيمات الكبد مرتفعة بشكل ثابت في التهاب الكبد. إن التظاهرات السريرية متشابهة بين الأنواع المختلفة لالتهاب الكبد لذلك تكون الفحوص المصلية النوعية ضرورية للوصول إلى تشخيص دقيق. إن وجود أضداد الـ HAV من نوع IgM يثبت تشخيص التهاب الكبد A (الشكل 12-4). كذلك فإن الأضداد الخاصة بالمستضد دلتا متوفرة.

قد توجد ثلاثة أنماط مختلفة من الجزيئات في مصل المرضى المخموجين بالـ HBV، وهذه الجزيئات هي جزيء دان Dane وهو أكبرها ويتكون من مستضد لبي (HBcAg) ومستضد الغلاف (HBeAg) ويحاط بغلاف كروي هو الـ HBsAg (المستضد السطحي).

يظهر (الجدول 12-8) و(الشكل 12-5) السير السريري والواسمات المصلية الهامة في تشخيص مرحلة المرض في التهاب الكبد B. إن وجود أضداد الـHBs تدل على الشفاء من المرض وتمنح مناعة مدى الحياة.

توجد أضداد الـ HCV في كل من المرحلة الحادة والمزمنة من الخمج. يمكن التحري عن HCV RNA بواسطة الـ PCR خلال أسبوع من الخمج، في حين قد تكون (فترة النافذة Window period) الممتدة بين الخمج وظهور الأضداد في حالة الـ HCV مديدة وتصل إلى 12 أسبوعاً. ولهذا السبب فإن وجود الـ HCV RNA مع غياب الأضداد يشير إلى الخمج الحاد. يتميز الشفاء باختفاء الـ HCV RNA من الدم.

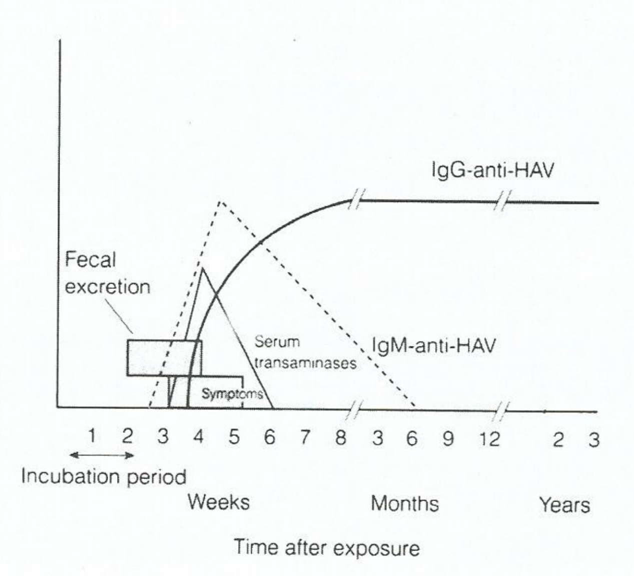
TREATMENT

المعالجة

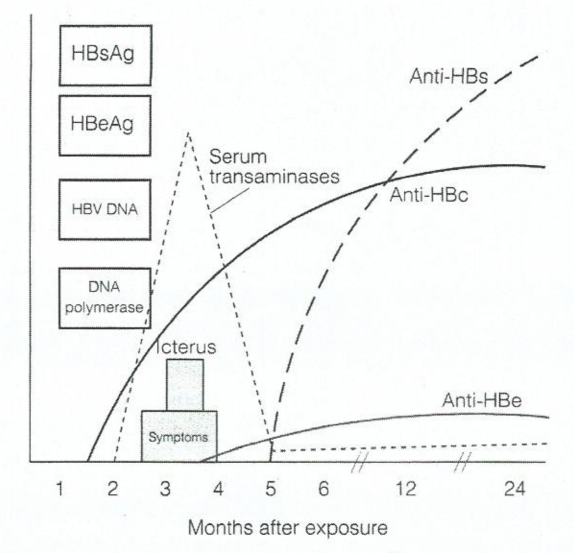
يتوفر كل من التمنيع الفاعل والمنفعل ويعتمد ذلك على مصدرالخمج. يوصى بلقاح الـ HAV لكل الأطفال الموجودين في المناطق من الولايات المتحدة التي يكون فيها احتمال الإصابة بالخمج كبيراً. إن الغلوبولين المناعي الخاص بالـ HAV سوف يمنع حدوث المرض السريري عند إعطائه خلال 14 يوماً من التعرض. يوصى بسلسلة التلقيح بلقاح الـ HBV لكل الرضع في الولايات المتحدة. يجب أن يعطى رضع الأمهات المخموجات كلاً من اللقاح والغلوبولين المناعي الخاص بالـ HBV عند الولادة لمنع حدوث المرض والأكثر أهمية منع أن يصبح الطفل حاملاً. يستخدم الإنترفيرون ألفا واللاميفودين Lamivudine (مضاهئ نوكليوزيدي) في معالجة المرضى الأطفال المصابين بالتهاب الكبد B المزمن. لا توجد معالجة نوعية للـ HDV. وقد يكون الإنترفيرون ألفا فعالاً في منع الانقلاب من التهاب الكبد بالـ HDV الحاد إلى الالتهاب المزمن في بعض المجموعات من الأطفال المصابين. لاتوجد معالجة نوعية للـ HEV.

الجدول 12-8: مقارنة بين حالات الإصابة في التهاب الكبد B.

الفحص	HBV الحاد	HBV الشافي	HBV المزمن
HBsAg	+	−	+
أضداد HBs	−	+	−
أضداد HBc	+	+	+
HBeAg	±	−	±
أضداد HBe	−	+	±



الشكل 12-4: سير الإصابة في التهاب الكبد A الحاد.



الشكل 12-5: سير الإصابة في التهاب الكبد B الحاد.

يعتمد إنذار المرضى المصابين بالتهاب الكبد على الفيروس المسؤول:

- ***HAV***: يتطور التهاب الكبد الصاعق عند القلة القليلة من المرضى، لكن معدل الوفيات عند أولئك الذين يتطور لديهم عالية وتصل إلى 50٪ تقريباً.
- ***HBV***: قد يستمر خمج الـ HBV على شكل التهاب كبد مزمن، وقد يكون سير المرض سليماً نسبياً أو أكثر شدة. يتميز التهاب الكبد B المزمن المستمر بالالتهاب الخلوي الخفيف ويشفى عادة خلال سنة. أما التهاب الكبد المزمن الفعال فهو أكثر خطورة ويتطور إلى التشمع مع زيادة خطر كارسينوما الخلية الكبدية. إن الخمج المزمن أكثر احتمالاً عند الأطفال المخموجين مقارنة مع البالغين.
- ***HDV***: عندما يكتسب الـ HDV والـ HBV بنفس الوقت فإن المريض يكون معرضاً لخطورة كبيرة لحدوث التهاب الكبد B المزمن الشديد والتهاب الكبد الصاعق المترافق مع معدل وفيات عالية. أما عندما يخمج الشخص بالـ HDV على أرضية HBV موجود سابقاً فيحدث لديه سورة حادة مع سير متسارع للمرض. يزداد خطر التطور إلى مرض الكبد التشمعي أيضاً عند وجود خمج الـ HDV.
- ***HCV***: إن نصف الأشخاص المخموجين بالـ HCV يتطور لديهم التهاب الكبد المزمن مع زيادة خطر التشمع.
- ***HEV***: لا يبدو أن الـ HEV يؤدي إلى التهاب الكبد المزمن.

نقاط رئيسة 11.12

1. **ينتشر كل من الـ HAV والـ HEV بواسطة الطريق الفموي البرازي. أما الـ HBV والـ HCV والـ HDV فتنتشر بواسطة سوائل الجسم المخموجة.**
2. **تشمل العلامات السريرية لالتهاب الكبد الحاد القمه والغثيان والدعث والإقياء واليرقان والبول الغامق والألم البطني والحمى الخفيفة، ويوجد طيف واسع للشدة السريرية وإن 30-50٪ من الأطفال المخموجين يكونون لا عرضيين.**
3. **تكون أنزيمات الكبد مرتفعة بشكل ثابت في التهاب الكبد، ولأن التظاهرات السريرية متماثلة فإن الفحوص المصلية النوعية ضرورية للوصول إلى التشخيص الدقيق.**

الإفرنجي SYPHILIS

الإمراض PATHOGENESIS

الإفرنجي مرض منتقل عن طريق الجنس بشكل رئيس، وهو ينجم عن الخمج بأحد الملتويات Spirochete وهي اللولبية الشاحبة Treponema Pallidum.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

قد يكون الإفرنجي عند الأطفال مكتسباً عن طريق المشيمة (الإفرنجي الخلقي) أو عبر التماس الجنسي. إن نسبة حدوث الإفرنجي قد ازدادت بشدة على مدى السنوات القليلة الماضية. وإن الخمج المرافق بأمراض جنسية أخرى أمر شائع.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

يكون الولدان المولودون لأمهات مصابات بالخمج غير المعالج معرضين لخطر الإفرنجي الخلقي. إن المراهقين والبالغين الذين يمارسون الجنس غير المحمي مع شريك مخموج يكونون معرضين لخطر الإفرنجي الأولي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يموت حوالي نصف الرضع المصابين بالإفرنجي الخلقي قبل أو بعد فترة قصيرة من الولادة. أما الناجون فيكونون لا عرضيين غالباً عند الولادة، لكن تتطور لديهم الأعراض خلال شهر من الولادة إذا لم يعالجوا. قد يكون لدى الرضع المصابين بالإفرنجي الخلقي ضخامة كبدية مع ضخامة طحالية مع آفات مخاطية جلدية واليرقان واعتلال العقد اللمفية إضافة إلى المفرزات الأنفية المخاطية القيحية الدموية المميزة (أو ما يدعى الذُنان Snuffles). تشمل باقي الموجودات الصمم والتخلف.

يتطور الإفرنجي المكتسب عبر التماس الجنسي عبر ثلاث مراحل. فبعد فترة حضانة تمتد بين 2-4 أسابيع يدخل الأشخاص المخموجون المرحلة الأولية من الإفرنجي، وتتميز هذه المرحلة بالقريح Chancre الكلاسيكي في مكان دخول اللولبية الشاحبة، ويتصف هذا القريح بأنه قرحة تناسلية غير مؤلمة صلبة واضحة الحدود مع قاعدة جاسئة. تشفى هذه الآفة عفوياً خلال 3-6 أسابيع لذلك غالباً لا يراجع المرضى المصابون بالإفرنجي الأولي الطبيب في هذه المرحلة.

يتطور الإفرنجي الثانوي عند 30٪ من المرضى غير المعالجين، وهو يتظاهر بالإصابة الجلدية الواسعة التي تتوافق مع انتشار الملتويات في كامل الجسم. تحدث هذه المرحلة مباشرة بعد المرحلة الأولية، وغالباً ما يكون ذلك في الوقت الذي يكون فيه القريح مازال موجوداً. يتكون الطفح النموذجي من بقع حمامية معممة (تشمل الراحتين والأخمصين) تقيس بين 3-10، ملم وتتطور هذه الآفات إلى حطاطات. قد يتطور لدى بعض المرضى أيضاً أعراض جهازية تشمل الحمى والدعث والتهاب البلعوم والتقرحات المخاطية واعتلال العقد اللمفية المعمم. كذلك يترافق الإفرنجي الثانوي مع الحاصة البقعية مع ترقق الثلث الوحشي من الحاجب. تشفى أعراض الإفرنجي الثانوي خلال 1-3 شهور.

يتطور الإفرنجي الثالثي Tertiary بعد سنوات من التعرض الأولي وهو نادر عند الأطفال. تخرب الآفات الحبيبومية (التي تدعى الصموغ Gummas) النسج المحيطة خاصة الجلد والعظم والقلب والجهاز العصبي المركزي. ولسوء الحظ قد يحدث الإفرنجي الثالثي دون حدوث أي تظاهرات أولية أو ثانوية سابقة.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS
التشخيص التفريقي

إن الإفرنجي واحد من المقلدات الكبرى، وهو مرض له طيف واسع من التظاهرات. إن وجود الطفح مساعد جداً في التشخيص إذا كان مميزاً.

DIAGNOSTIC EVALUATION
التقييم التشخيصي

تظهر كشاطة القريح Chancre Scrapings (والمفرزات المخاطية عند الولدان المخموجين) بسرعة العضيات المتحركة تتحرك بحركة تشبة اللولب باستخدام المجهر ذي الساحة المظلمة. وقد يظهر رشف العقد اللمفية المتضخمة العضية أيضاً. إن اختبار الـ VDRL (تم تطويره من قبل مخبر أبحاث الأمراض الزهرية التابع للخدمات الصحية العامة في الولايات المتحدة) واختبار الراجنة البلازمية السريع (RPR) اختباران دمويان ممتازان للتقصي عند السكان من ذوي الخطورة العالية، وهما يعطيان نتائج سريعة ورخيصة وكمية. يقيس هذان الاختباران الأضداد الموجهة للجزيء الشحماني Lipiodal وليس أضداد العضية بحد ذاتها. كما أن كلاهما له حساسية عالية عندما تكون العيارات مرتفعة أو عندما يوجد مع الاختبار دليل نسيجي أو فيزيائي على المرض. ولكن يمكن لداء وحيدات النوى الخمجي وداء النسيج الضام والتهاب الشغاف والتدرن أن تسبب إيجابية كاذبة لـ VDRL والـ RPR. وعلى العكس فإن الاختبارات المعتمدة على اللولبيات Treponemal مثل اختبار امتصاص أضداد اللولبيات الومضاني (FTA-ABS) واختبار التراص الدموي المجهري للولبية الشاحبة (MHA-TP) أقل احتمالاً أن تسبب إيجابيات كاذبة إلا إذا وجد داء لايم. إن إيجابية التقصي بالـ VDRL أو RPR إضافة إلى إيجابية FTA-ABS عند الوليد أو المراهق النشيط جنسياً مشخص فعلياً للإفرنجي غير المعالج. قد تصبح الاختبارات غير المعتمدة على اللولبيات Non Treponemal (RPR-VDRL) سلبية بعد المعالجة في حين تبقى الاختبارات المعتمدة على اللولبيات إيجابية طيلة العمر.

يحتاج الولدان المشتبه إصابتهم بالإفرنجي الخلقي إلى البزل القطني. إن كثرة الخلايا Pleocytosis مع ارتفاع البروتين في الـ CSF يقترحان الإفرنجي العصبي، لكن إيجابية الـ VDRL على الـ CSF مشخصة. قد يتطور لدى الرضع تشوهات شعاعية في العظام الطويلة. وقد يتطور فقر الدم ونقص الصفيحات أيضاً عند الرضع غير المعالجين.

المعالجة TREATMENT

يبقى البنسلين G الخلالي (العضلي أو الوريدي) المعالجة المختارة لأي مرحلة من الخمج وللاستئصال التام للعضية من الجسم. قد يستخدم الدوكسي سيكلين للأشخاص المتحسسين على البنسلين.

نقاط رئيسة 12.12

1. قد ينتقل الإفرنجي عبر المشيمة أو عن طريق الجنس.
2. يتظاهر الولدان المصابون بالإفرنجي الخلقي بالذُنان (Snuffles) وضخامة الكبد والطحال والآفات الجلدية المخاطية واليرقان واعتلال العقد اللمفية.
3. يتم تشخيص معظم المرضى في المرحلة الثانوية من الإفرنجي عندما تكون التظاهرات الجلدية الواسعة موجودة.
4. إن الـ VDRL والـ RPR اختباران ممتازان للتقصي لكن قد يعطيان نتائج إيجابية كاذبة.
5. إن البنسلين G خلالياً هو العلاج المختار.

الخمج بفيروس الهربس البسيط التناسلي

GENITAL HERPES SIMPLEX VIRUS INFECTION

ينجم الهربس التناسلي عادة عن الخمج بفيروس الهربس البسيط النمط 2 (في 90٪ من الحالات). يتم دخول الفيروس عبر التمزقات الصغيرة في المخاطية أو عبر شقوق الجلد، ويكون ذلك عادة أثناء النشاط الجنسي. إن الهربس التناسلي واحد من أشيع الأمراض المكتسبة جنسياً، وإن 10-20٪ من البالغين لديهم قصة تقترح خمج سابق بالهربس التناسلي. ينتقل الـ HSV من الأم للرضيع عند الولادة وقد يؤدي إلى خمج كارثي عند الوليد.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية والفحص السريري:

تختلف فترة الحضانة وتتراوح بين 5-14 يوماً، يبدأ بعدها حس حرقة وحكة في المنطقة التناسلية، ويترقى ذلك إلى آفات حويصلية وغالباً بثرية. ثم تتمزق هذه الحويصلات لتشكل قرحات سطحية مؤلمة تشفى دون أن تترك أثراً. قد تترافق الهجمة الأولية مع الحمى والتهاب البلعوم والصداع والدعث. وبعد اكتساب الفيروس يصعد الفيروس عبر الأعصاب المحيطية إلى عقد الجذر الخلفي حيث يبقى كامناً أو ينكس بشكل دوري. إن النكس له أعراض قليلة أقل من الهجمة الأولية وقد يحدث الطرح Shedding اللاعرضي.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

توجد الخلايا عديدة النوى العرطلة Giant مع اشتمالات داخل خلوية في الكشاطات المأخوذة من القاعدة المتقرحة (اختبار تزانك Tzanck). يمكن أن يزرع الـ HSV من الآفات الفعالة خلال 1-4 أيام. كذلك يتوفر اختبار المستضد السريع والـ PCR.

المعالجة TREATMENT

تنقص الأدوية الفموية المضادة للفيروسات (بما فيها الأسيكلوفير) مدة الأعراض ومدة انطراح الفيروس لكنها لا تستأصل الفيروس، كما أن فعاليتها محدودة في النوبات المتكررة. إن الاستخدام الوقائي المستمر للأسيكلوفير الفموي يمنع أو ينقص تواتر النكس.

الداء الحوضي الالتهابي (PID) PELVIC INFLAMMATORY DISEASE

الإمراض PATHOGENESIS

إن الداء الحوضي الالتهابي (PID) مجموعة من العلامات والأعراض المتعلقة بالانتشار الصاعد للعضيات الممرضة من القناة التناسلية السفلية عند الأنثى (المهبل، العنق) إلى بطانة الرحم وقناتي فاللوب والبنى المجاورة.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تحدث أكثر من مليون حالة من الـ PID سنوياً في الولايات المتحدة. ويكون السبب عادة عدة جراثيم Polymicrobial وتشكل المتدثرة التراخومية والنايسيرية البنية أشيع العضيات المعزولة على الإطلاق. تشمل الأسباب المحتملة الأخرى لـ PID بعض اللاهوائيات والعضيات سلبية الغرام الأخرى. إن وسائل منع الحمل الحاجزية واقية من الـ PID. يقترح الخمج التناسلي بالنايسيريات البنية أو المتدثرات التراخومية عند الطفل قبل البلوغ بشدة سوء المعاملة الجنسية.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

يزداد في فترة المراهقة خطر حدوث الـ PID بسبب وجود شتر عنق الرحم الخارجي Ectopy وزيادة نسبة حدوث السلوك عالي الخطورة في سنوات المراهقة. تشمل عوامل الخطورة أيضاً النشاط الجنسي مع عدة شركاء والجماع غير المحمي ووجود مرض في المخاطية منتقل جنسياً سابقاً.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يعتمد التشخيص السريري لـ PID على وجود ثلاثة من الأعراض الأساسية وواحد من الأعراض الداعمة:

● *الأعراض الضرورية*: الألم البطني السفلي (الرحم) والإيلام، الإيلام بحركة عنق الرحم، إيلام الملحقات.

● *الأعراض الداعمة*: درجة الحرارة أعلى من 38.3°م، ارتفاع سرعة التثفل أو البروتين الارتكاسي C، وجود الكريات البيض عند إجراء بزل الرتج Culdocentesis أو وجود المكورات الثنائية سلبية الغرام داخل الخلايا على المسحة المأخوذة من باطن عنق الرحم، وجود دليل مخبري على النايسيريات البنية أو المتدثرة التراخومية في العنق، ووجود مفرزات مخاطية قيحية غير طبيعية من المهبل أو العنق.

■ **القصة والفحص السريري:**

قد تشمل الأعراض الأخرى المغص والمفرزات المهبلية أو النزف المهبلي والغثيان أو الإقياء والدعث، وقد يظهر الفحص السريري وجود العلامات الصفاقية إذا كان المرض شديداً.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن اختبارات تضخيم الحمض النووي حساسة ونوعية لكل من البنيات والكلاميديا. إذا اشتبه بإصابة المريضة بالـ PID فيجب أن يجرى لها اختبارات الإفرنجي والـ HIV وعضيات الداء المهبلي Vaginosis النموذجية واختبارات باقي الأمراض المنتقلة بالجنس. من غير النادر عدم كشف عامل ممرض نوعي مسؤول عن الـ PID لأن الـ PID مرض في السبيل التناسلي العلوي في حين تؤخذ العينات روتينياً من السبيل التناسلي السفلي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن الحالات النسائية والأمراض البطنية الأخرى التي تدخل في التشخيص التفريقي هي:

● *الحالات النسائية*: التهاب عنق الرحم المخاطي القيحي، الحمل الهاجر، تمزق كيسة المبيض، الإسقاط الإنتاني، الانتباذ البطاني الرحمي (الإندوميتريوز).

● *الحالات غير النسائية*: التهاب الزائدة، التهاب الحويضة والكلية، الداء المعوي الالتهابي.

يجب عند المريضات المشتبه إصابتهن بالـ PID إجراء اختبار الحمل دوماً لسببين هما إمكانية الحاجة لتغيير المعالجة وكذلك لنفي وجود الحمل الهاجر الذي يعتبر حالة مهددة للحياة.

المعالجة TREATMENT

يجب معالجة المريضات المصابات بالـ PID من أجل النايسيريات البنية والمتدثرة التراخومية. كما أن التغطية ضد اللاهوائيات وباقي العضيات سلبية الغرام (مثل الميترونيدازول أو الكليندامسين)

مرغوبة أيضاً. إن إعطاء جرعة وحيدة خلالياً من سيفالوسبورين طويل الأمد من الجيل الثالث مثل السفترياكسون أو السيفوتاكسيم كاف للتخلص من النايسيريات البنية. كما أن شوطاً علاجياً لمدة 14 يوماً بالدوكسي سيكلين الفموي يستأصل المتدثرة التراخومية. وتشمل المعالجة البديلة لكلا العضيتين الأوفلوكساسين أو الليفوفلوكساسين لمدة 14 يوماً. تحتاج الأخماج الهامة إلى أشواط علاجية مكثفة. إن كل المريضات اللواتي يعالجن خارج المشفى يجب أن تتم متابعتهن خلال 72 ساعة. ويجب معالجة الشركاء الجنسيين لمنع عودة الخمج.

يجب عند المريضات اللواتي يقبلن في المشفى بسبب المرض الشديد أو الإقياء الشديد أو الحمل أو عدم استقرار الضغط الدموي أو الاشتباه بحالة جراحية إعطاء المعالجة بالصادات الوريدية وتشمل كلاً من السيفوتيتان أو السيفوكسيتين مع الدوكسي سيكلين، ويتكون نظام المعالجة البديل من الكليندامسين والجنتاميسين.

إن 20٪ من النساء المخموجات يصبن بالعقم بعد هجمة وحيدة من الـ PID. وتشمل الاختلاطات الأخرى زيادة المخاطر المتعلقة بالحمل الهاجر وعسر الجماع والألم الحوضي المزمن والالتصاقات.

إن النايسيريات البنية قادرة على غزو المجرى الدموي لذلك يمكن أن يصاب أي جهاز في الجسم. وتعتبر إصابة المفاصل هي الأشيع. قد يصيب التهاب المفاصل مفصلاً واحداً فقط أو قد يكون عديد المفاصل وهاجراً ومترافقاً مع التهاب الغشاء الزليل وآفات جلدية. ورغم أن المتدثرة التراخومية نادراً ما تسبب مرضاً جهازياً فإن المريضات غير المعالجات قد يتطور لديهن متلازمة رايتر (التهاب الإحليل مع التهاب الملتحمة والتهاب المفاصل). إن متلازمة فيتز- هاغ- كورتيس Fitz-Hugh-Curtis شكل من التهاب ما حول الكبد وهي اختلاط معروف للخمج بأي من هاتين العضيتين.

نقاط رئيسة 13.12

1. إن المتدثرة التراخومية والنايسيريات البنية هما أشيع العضيات المعزولة في الداء الحوضي الالتهابي (PID)..

2. إن تشخيص الـ PID تشخيص سريري يعتمد على القصة المرضية والفحص السريري والنتائج المخبرية الداعمة.

3. إن جرعة وحيدة خلالياً من أحد سيفالوسبورينات الجيل الثالث (للنايسيريات البنية) وشوط علاجي فموي بالدوكسي سيكلين لمدة 14 يوماً (للمتدثرة التراخومية) يشكلان المعالجة المناسبة للمريضات خارج المشفى المصابات بالأخماج الخفيفة. ويضاف في الحالات المثالية الميترونيدازول من أجل اللاهوائيات وتغطية سلبيات الغرام.

الأخماج الفرجية المهبلية VULVOVAGINAL INFECTIONS

إن داء المشعرات والداء المهبلي الجرثومي والتهاب المهبل بالمبيضات كلها أخماج مزعجة لكنها أخماج مهبلية سليمة نسبياً وتتظاهر بمجملها بتبدلات في كمية وصفات المفرزات المهبلية. وهذه الأخماج الثلاث تشخص بسهولة أثناء الفحص في العيادة عن طريق فحص عينات من مفرزات المهبل.

التظاهرات السريرية والمعالجة

CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT

■ **داء المشعرات المهبلية Trichomoniasis:**

ينجم داء المشعرات المهبلية عن المشعرة المهبلية المنتقلة جنسياً، وهي من الأوالي المهدبة المتحركة. تبقى معظم المريضات المخموجات لا عرضيات رغم أن التهاب الإحليل ليس نادراً عند الرجال. تشمل الأعراض النموذجية عند النساء المفرزات الرمادية الرغوية كريهة الرائحة مع الانزعاج المهبلي. يتطور لدى بعض النساء أيضاً عسر التبويل Dysuria مع الألم البطني السفلي المبهم. قد تكون مخاطية المهبل وعنق الرحم طبيعية أو متخرشة وملتهبة بشكل مرئي. يظهر المحضر الرطب الطازج من سائل المهبل خلايا بيضاء متعددة النوى مع المشعرات المتحركة النموذجية. إن الميترونيدازول الفموي مرتان يومياً لمدة 7 أيام هو المعالجة المختارة للمريضات وشركائهن. وإن هلام Gel الميترونيدازول وهلام الكليندامیسین هما المعالجة البديلة.

■ **الداء المهبلي الجرثومي Bacterial Vaginosis:**

يعرف حالياً أن الداء المهبلي الجرثومي (الذي اعتقد لفترة طويلة أنه غير مؤذ) يزيد مخاطر الـ PID والتهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي والولادة الباكرة. ينجم الداء المهبلي الجرثومي عن الغاردنيريلة المهبلية والميكوبلازما البشرية والعضيات اللاهوائية المختلفة. إن وبائيات المرض تقترح الانتقال الجنسي رغم أن المعلومات ما زالت غير واضحة. يكون الخمج عادة لا عرضياً عدا وجود مفرزات رقيقة بيضاء كريهة الرائحة وهذه المفرزات تنتج رائحة سمكية Fishy عندما تمزج مع هيدروكسيد البوتاسيوم. يعتمد التشخيص السريري على قصة المريضة (أكثر شيوعاً عند الإناث النشيطات جنسياً) وعلى مظهر ورائحة المفرزات والـ PH المهبلية الأعلى من 4.5 وعلى خلايا الدليل Clue Cells على المحضر الرطب (خلايا ظهارية شائكة مع حواف لطخية Smudged ناجمة عن الجراثيم الملتصقة). تشفي جرعة وحيدة من الميترونيدازول الخمج بشكل فعال. ولا يبدو أن للمعالجة المصاحبة بالصادات للشركاء الذكور تأثير على معدلات النكس.

■ **داء المبيضات المهبلي:**

لا يعتبر داء المبيضات الفرجي المهبلي مرضاً منتقلاً عن طريق الجنس. إن كل النساء مستعمرات بالمبيضات لكن عوامل عديدة مثل استخدام المضادات الحيوية والحمل والسكري والكبت المناعي واستخدام مانعات الحمل الفموية تؤهب النمو الزائد للمبيضات عند النساء (داء المبيضات Moniliasis). تشمل الأعراض والعلامات المفرزات المهبلية البيضاء السميكة مع الحكة المهبلية والحرقة. تكون الخيوط الكاذبة والخمائر واضحة على المحضر الرطب المعالج بهيدروكسيد البوتاسيوم. إن الرهيمات المضادة للفطور الموضعية التي تعطى دون وصفة طبية آمنة وفعالة بشكل عام. والبديل عنها إعطاء جرعة وحيدة من الفلوكونازول الفموي.

■ **نقاط رئيسة 14.12**

1. يتم تشخيص داء المشعرات المهبلية بإظهار المشعرات المتحركة على المحضر الرطب الطازج ويعالج بالميترونيدازول مرتين يومياً لمدة 7 أيام.
2. ينجم الداء المهبلي الجرثومي غالباً عن الغاردنيريلة المهبلية والميكوبلازما البشرية، ويجب الاشتباه به عندما يكون PH المهبل أعلى من 4.5 مع وجود خلايا الدليل على المحضر الرطب. إن جرعة وحيدة من الميترونيدازول معالجة فعالة.

التهاب الإحليل URETHRITIS

ينجم التهاب الإحليل عن الخمج بمرض منتقل جنسياً. وهو يحدث عند الذكور المراهقين بشكل أشيع من الإناث. تعتبر النايسيريات البنية والمتدثرة التراخومية أهم عاملين ممرضين. تشمل الأعراض المفرزات الإحليلية والحكة وعسرة التبويل والتواتر البولي Frequency، ومن الشائع حدوث الأخماج اللاعرضية. يتم تشخيص المرض بملاحظة وجود واحد على الأقل مما يلي: مفرزات إحليلية مخاطية أو قيحية، إيجابية اختبار إستراز الكريات البيض أو وجود الكريات البيض بالفحص المجهري لعينة بول صباحية، ووجود مكورات ثنائية إيجابية الغرام داخل الخلايا. يجب عند المرضى المشتبه إصابتهم بالتهاب الإحليل إجراء اختبارات باقي الأمراض المنتقلة جنسياً بما فيها الإفرنجي والمشعرات المهبلية والـ HIV. إذا تم نفي السيلان البني فيمكن معالجة المريض بجرعة وحيدة من الأزيثروميسين الفموي أو بالدوكسي سيكلين الفموي لمدة 7 أيام. أما إذا كان الاشتباه بالنايسيريات البنية مازال موجوداً فيجب إعطاء جرعة عضلية من السفترياكسون في العيادة. الاختلاطات نادرة.

فيروس عوز المناعة البشري HIV ومتلازمة العوز المناعي المكتسب
HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS AND ACQUIRED IMMUNODEFICIENCY SYNDROME

الإمراض PATHOGENESIS

إن الـ HIV فيروس قهقري Retrovirus يخمج اللمفاويات التائية CD_4. وهو يبقى كامناً حتى يتم تنبيه الخلايا T بواسطة مستضد. حيث يتضاعف الجينوم الفيروسي ويملأ الخلية ببروتينات الفيروس حتى تتمزق وتتحرر البروتينات لتخمج خلايا أخرى. يؤدي الـ HIV لحدوث مجال واسع من التظاهرات السريرية عند الأطفال، وإن الشكل الأكثر شدة من خمج الـ HIV هو متلازمة العوز المناعي المكتسب (AIDS). يقال بأن الطفل مصاب بالإيدز عندما يحدث المرض المميز (المحدِّد) للإيدز (انظر لاحقاً) أو عندما يكون تعداد الـ CD_4^+ أقل من الرقم المحدد للعمر (مثلاً أقل من 200/ ملم^3 للأطفال فوق عمر 12 سنة).

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

المرض أشيع عند سكان المدن Urban والأقليات العرقية وعند ذوي المستوى الاجتماعي الاقتصادي المتدني. يبلغ خطر انتقال الـ HIV من الأم إيجابية المصل إلى جنينها حوالي 25٪. وإن معالجة النساء الحوامل المخموجات بالزيدوفودين Zidovudine (الـ AZT مثبط لأنزيم المستنسخة العكسية) لوحده أو مشركاً مع باقي الأدوية المضادة للفيروسات القهقرية خلال الثلث الثاني والثالث ثم معالجة الرضيع خلال الأسابيع الستة الأولى من العمر قد أظهرت أنها تنقص معدل الانتقال العمودي إلى حوالي 2٪. قد لا تعرف النساء إيجابيات الـ HIV اللاعرضيات أنهن مخموجات ولهذا السبب لا يتلقين المعالجة غالباً. إن لدى المراهقين (كمجموعة عمرية) أكثر معدلات خمج الـ HIV تزايداً في الولايات المتحدة.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة الولادة من أم إيجابية الـ HIV، والولادة من أم تستخدم المخدرات الوريدية وتتشارك بالإبر، والولادة من أم لها عدة شركاء جنسيين لا يمارسون الجنس الآمن. تشمل مجموعات الخطورة الأخرى المرضى الذين يتلقون وحدات متعددة من منتجات الدم (مثل الناعوريين) قبل آذار 1985، وضحايا سوء المعاملة الجنسية والمراهقين الذين يشاركون في سلوكيات عالية الخطورة (استخدام المخدرات الوريدية أو ممارسة الجنس غير الآمن مع عدة شركاء).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية والفحص السريري:

قد يتظاهر الـ HIV عند الرضع والأطفال الذين لديهم أي من الأعراض والعلامات العديدة التالية: اعتلال العقد اللمفية المعمم، ضخامة الكبد، ضخامة الطحال، فشل النمو، الإسهال المزمن أو

المتكرر، داء المبيضات الفموي، التهاب الغدة النكفية، تأخر التطور. تشمل التظاهرات التنفسية ذات الرئة الخلالية اللمفانية (LIP) وذات الرئة بالمتكيس الكاريني (PCP). إن تراجع المعالم التطورية واعتلال الدماغ المترقي ولمفوما الـ CNS هي اختلاطات عصبية قد تحدث لسوء الحظ. كذلك قد يحدث اعتلال العضلة القلبية واعتلال الكلية. إن الأخماج الجرثومية والانتهازية المتكررة والشديدة غالباً (أخماج فطرية والـ CMV أو الـ HSV المنتشر والمتفطرة الطيرية avium) هي سمة مميزة Hallmark لعوز الخلايا التائية المساعدة المكتسب. تتظاهر نسبة مئوية هامة من المراهقين المخموجين بمتلازمة من نمط داء وحيدات النوى خلال 6 أسابيع من اكتساب الـ HIV. تشمل الأعراض والعلامات التهاب الحلق والتعب والحمى والطفح واعتلال العقد اللمفية الرقبية أو المعمم.

تعتبر الـ PCP وذات الرئة الخلالية اللمفانية (LIP) أمراضاً مميزة للإيدز عند الأطفال. وعند حدوث أي من هاتين الحالتين يجب اعتبار الطفل مصاباً بالإيدز بغض النظر عن تعداد الـ CD4 المطلق.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

أصبح الـ HIV المقلد الأكبر بسبب تظاهراته المتنوعة. قد يصيب الفيروس أي عضو وتكون الأعراض لانوعية غالباً. إن درجة كبيرة من الشك مطلوبة لتشخيص المرض في المرحلة الباكرة أو المرحلة اللاعرضية حيث يكون بالإمكان احتواء المرض.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يكون الرضع المولودون لأمهات إيجابيات الـ HIV إيجابيي المصل دوماً بالنسبة للأضداد IgG الموجهة ضد الفيروس الآتية من الأم (أي تكون الـ ELISA واختبار البقعة الغربية إيجابيين دوماً) ولهذا فإن هذه الاختبارات ليست مساعدة عند الإطفال دون عمر 18 شهراً. إذا كانت الأم إيجابية الـHIV فيجب إجراء HIV DNA PCR أو زرع الـ HIV من دم الرضيع عند الولادة. وإذا كان هذا الاختبار إيجابياً في مناسبتين مختلفتين فإن الرضيع يعتبر إيجابي الـ HIV، ويجب تكرار الفحوص السلبية بفواصل منتظمة (بعمر 1، 3، 6 شهور). إن إشراك الـ HIV DNA PCR مع زرع الـ HIV سوف تكشف 98٪ من كل الرضع الإيجابيين بعمر الشهر وأكثر من 99٪ بعمر 4 شهور.

المعالجة TREATMENT

إن أساس الرعاية هو استخدام الأدوية مضاهئات النوكليوزيد المثبطة لأنزيم المستنسخة العكسية Reverse transcriptase مثل الأزاثيوبرين AZT (الزيدوفودين) والـ ddI (الدايدانوسين Didanosine) والمضاهئات غير النوكليوزيدية المثبطة للمستنسخة العكسية (NNRTIs) ومثبطات البروتياز. ويقي التري ميتوبريم- سلفاميتوكساسول ضد PCP (وهو أشيع خمج انتهازي خطير). كذلك قد يوصى

بالوقاية ضد الـ CMV والمتفطرة الطيرية داخل الخلوية. لقد حسنت المعالجات الدوائية الجديدة بشكل مثير فرص تحويل خمج الـ HIV من مرض مميت بشكل مؤكد تقريباً إلى حالة مزمنة مدى الحياة.

■ نقاط رئيسة 12.15

1. تكتسب معظم أخماج الـ HIV عند الأطفال داخل الرحم أو حول الولادة (أكثر من 90٪) وتنجم أعداد قليلة عن نقل منتجات الدم والانتقال الجنسي.
2. إن الرضع المولودين لأمهات إيجابيات الـ HIV يكونون دوماً إيجابيي المصل بالنسبة للأضداد IgG الموجهة ضد الفيروس والآتية من الأم، ولهذا فإن المقايسات المناعية الأنزيمية المستخدمة للتقصي عند السكان الأكبر ليست مساعدة عند الأطفال قبل عمر 18 شهراً. ويجب استخدام زرع الـ HIV والـ PCR DNA HIV عند هذه المجموعة العمرية.
3. إن تظاهرات الـ HIV عند الأطفال متنوعة. قد يكون الأطفال لا عرضيين أو يتظاهرون بأي من العلامات والأعراض العديدة التالية: اعتلال العقد، ضخامة الكبد، ضخامة الطحال، فشل النمو، الإسهال المزمن أو المتكرر، داء المبيضات الفموي، التهاب النكفة، تأخر التطور.

الأخماج الفيروسية في الطفولة VIRAL INFECTIONS OF CHILDHOOD

إن الأخماج الفيروسية شائعة تماماً عند الرضع والأطفال الصغار لكن تنقص نسبة حدوثها مع العمر بسبب المناعة المكتسبة. إن عدداً من الأمراض الفيروسية المصادفة بشكل متواتر عند الأطفال لا تشاهد عادة عند البالغين. والعديد من هذه الأمراض يتظاهر بطفوح مميزة تسمح بإعطاء تشخيص سريري موثوق. تعطى اللقاحات الحية المضعفة روتينياً للوقاية من الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية والحماق (جدري الماء). إن الوردية Roseola والحمامى الإنتانية سليمان عادة عند الأطفال. يصف (الجدول 12-9) التظاهرات النموذجية واختلاطات هذه الأمراض الفيروسية عند الأطفال والتي نوقشت بشكل أوسع في الفصل 5.

حمى الجبال الصخرية المبقعة ROCKY MOUNTAIN SPOTTED FEVER

الإمراض PATHOGENESIS

حمى الجبال الصخرية المبقعة (RMSF) مرض منقول بالقراد ينجم عن الريكتسية الريكتسية Rickettsia rickettsii وهي جرثومة سلبية الغرام داخل خلوية. تدخل الريكتسية عبر الجلد بواسطة عضة القراد ثم تنتشر عن طريق الأوعية الدموية واللمفاوية. تغزو الريكتسية وتتكاثر ضمن خلايا العضلات الملس والخلايا الظهارية للأوعية الدموية ممايسبب الخثار Thrombosis وزيادة النفوذية الوعائية (التهاب الأوعية).

الجدول 12-9: تظاهرات واختلاطات الأمراض الفيروسية في الطفولة.

الفيروس	الطفح	التظاهرات الأخرى	الاختلاطات
الحصبة:	طفح بقعي حطاطي حمامي متلاق يبدأ على الرأس ويترقى باتجاه الأسفل.	الزكام، السعال، التهاب الملتحمة، بقع كوبليك (على مخاطية الخد في مرحلة باكرة من المرض.	ذات الرئة، التهاب العضلة القلبية، اعتلال الدماغ، نادراً التهاب الدماغ الشامل المصلب تحت الحاد.
النكاف:	لا يوجد	تورم الغدد اللعابية، خاصة الغدتين النكفيتين.	التهاب الخصية، التهاب البنكرياس، نادراً التهاب السحايا والتهاب الدماغ.
الحصبة الألمانية:	مشابه للطفح في الحصبة لكنه لا يندمج مع بعضه.	اعتلال العقد اللمفية تحت القذال والأذنية الخلفية.	التهاب المفاصل العديد أو الآلام المفصلية، نادراً التهاب الدماغ.
الوردية (فيروس الهربس الإنساني 6)	طفح بقعي حطاطي	حمى عالية تزول عند ظهور الطفح.	اختلاجات حرارية، نادراً التهاب السحايا والدماغ.
الحمامى الإنتانية (المرض الخامس، فيروس البارفو B19):	حمامى وجهية تعطي مظهر الوجنة المصفوعة، يلي ذلك انتشار الطفح إلى الأطراف بطريقة شبكية.	نوب لا تنسج Aplastic عابرة عند الطفل المصاب باعتلال الخضاب.	التهاب المفاصل، نادراً التهاب الدماغ.
الحماق (جدري الماء):	بقع حمامية حاكة تتطور إلى حويصلات ثم تتشكل قشرة فوقها، يبدأ الطفح على الوجه وينتشر إلى الأطراف.	مع زوال الآفات الأولية تتشكل أفواج جديدة وبذلك تلاحظ آفات من مراحل مختلفة بنفس الوقت.	الخمج الجرثومي الثانوي، نادراً ذات الرئة، الرنح المخيخي، التهاب الدماغ، التهاب الكبد.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تحدث الـ RMSF غالباً بين شهري نيسان وأيلول في المناطق التي يتواجد فيها القراد في الولايات الجنوبية الغربية وأطلانتا الجنوبية في أمريكا (لكن تم تسجيل حدوث المرض على مدار العام). ورغم الإسم فإن أياً من أعلى عشر ولايات ينتشر فيها الـ RMSF لا تقع قرب الجبال الصخرية. تشمل أنواع القراد الناقلة كلاً من قراد الخشب وقراد الكلب وقراد لون ستار Lone star (اليغموش الأمريكي).

عوامل الخطورة RISK FACTORS

إن أهم عامل خطورة هو الإقامة والسفر إلى المناطق المتوطنة خلال الأوقات من السنة التي يكون فيها القراد نشيطاً.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATION

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يشمل التظاهر الكلاسيكي للـ RMSF كلاً من الحمى والصداع والطفح. تتطور الأعراض بعد 7 أيام تقريباً من عضة القراد. وتكون الأعراض الأولية غير نوعية غالباً وتشمل الحمى والقشعريرة والصداع والدعث والغثيان والإقياء والآلام العضلية. يبدأ الطفح في اليوم الثالث أو الرابع ويتكون من آفات حمامية بقعية مبيضة Blanching تترقى لتشكل فرفريات أو نمشات (يتوافق ذلك مع التهاب الأوعية الصغيرة الواسع). يظهر الطفح بشكل وصفي في البداية على الرسغين والكاحلين وينتشر إلى الأقسام القريبة من الجسم ليشمل الجذع والرأس على مدى عدة ساعات. تصاب الراحتان والأخمصان في الحالات النموذجية أيضاً. يكون الطفح غائباً في 5-10٪ من الأطفال. ويكون لدى حوالي 30٪ من الأطفال درجة من ضعف الحالة العقلية.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

رغم أن التلوين المناعي التألقي لخزعة الجلد المأخوذة من أماكن الطفح قد يظهر العضية فإنه لا يوجد فحص مشخص موثوق يصبح إيجابياً في مرحلة باكرة من سير المرض بحيث يمكن توجيه المعالجة. ولهذا يجب على الطبيب أن يكون لديه مشعر شك عالٍ بالمرض. يمكن تحري الأضداد لإثبات التشخيص السريري بعد 10 أيام تقريباً بعد بدء الأعراض. تشمل المظاهر المخبرية الرئيسة نقص صفيحات الدم وارتفاع أنزيمات الكبد ونقص ألبومين الدم ونقص صوديوم الدم، ولكن هذه الموجودات لا تتواجد إلا عند أقلية من المرضى.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

لا يمكن بشكل أساسي تفريق الـ RMSF عن داء الإيرليخية Ehrlichiosis (خمج آخر منتقل بالقراد) وإنتان الدم بالمكورات السحائية. لا يتذكر حوالي نصف المرضى المصابين بالـ RMSF وداء الإيرليخية تعرضهم لعضة القراد لذلك يجب أن تشمل المعالجة الأولية بالمضادات الحيوية عند المرضى الذين تشتبه إصابتهم بهذين المرضين مع وجود قصة تعرض لعضة القراد تغطية النايسيريات السحائية أيضاً. قد تتظاهر الحصبة اللانموذجية بطريقة مشابهة وإن معرفة الجائحات المحلية توضح هذا التشخيص.

المعالجة TREATMENT

إن المعالجة بالدوكسي سيكلين فعالة في كل المجموعات العمرية. ويجب إضافة السيفوتاكسيم أو السفترياكسون في حالة الاشتباه بإنتان الدم بالمكورات السحائية. إذا اشتبه بال RMSF فيجب عدم تأجيل المضادات الحيوية حتى الحصول على النتائج المخبرية. تكون نسبة الوفيات عالية عند أولئك الذين أعطوا المعالجة بعد أكثر من 5 أيام من بدء الأعراض وعند أولئك الذين لديهم أعراض معدية معوية.

نقاط رئيسة 16.12

1. حمى الجبال الصخرية المبقعة RMSF مرض منقول بالقراد ينجم عن الخمج بالريكتسيا الريكتسية.
2. تشمل التظاهرات الكلاسيكية للـ RMSF الحمى والصداع والطفح.
3. لا يمكن تمييز الـ RMSF سريرياً عن داء الإيرليخية Ehrlichiosis وإنتان الدم بالمكورات السحائية.
4. يترقى المرض بسرعة ولا يوجد فحص مخبري يصبح شاذاً في مرحلة مبكرة من المرض كافية لتوجيه المعالجة. يجب البدء بالمعالجة اعتماداً على الشك السريري لوحده.
5. إن الدوكسي سيكلين هو المعالجة المختارة. ويجب الأخذ بالاعتبار التغطية ضد النايسيريات السحائية عند عدم وجود قصة تعرض لعضة القراد خاصة بوجود المرض الشديد

داء لايم LYME DISEASE

الإمراض PATHOGENESIS

داء لايم مرض منقول بالقراد ينجم عن الخمج بملتوية Spirochete البوريلية البورغدورفيرية Borrelia burgdorferi. يعيش العامل الممرض في قراد الأيل (شرقي الولايات المتحدة) والقراد الغربي ذي الأرجل السوداء (ولايات الباسيفيك). وصف المرض أول مرة قبل 20 عاماً في مدينة لايم في ولاية كونيكتكت، وتم عزل العضية المسببة بعد عدة سنوات لاحقة.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

رغم أن الحالات قد ذكرت في كل أنحاء الولايات المتحدة فإن معظمها يحدث في نيوإنغلاند الجنوبية وجنوب شرق نيويورك ونيوجرسي وشرق بنسلفانيا وماري لاند وديلاوار ومينوسيتا وويسكونسين. وتكون نسبة حدوث داء لايم أعلى عند الأطفال بعمر 5-14 سنة. تتجمع الحالات عادة في فترة أواخر الربيع وأول الصيف.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

إن الأشخاص الذين يتعرضون بحكم عملهم أو بسبب استجمامهم في أراضي الغابات التي يوجد فيها القراد في المناطق الموبوءة هم الأعلى خطورة للإصابة بداء لايم. يجب أن تتغذى القرادة المخموجة لأكثر من 48 ساعة حتى تنقل البوريلية البورغدورفيرية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة:**

لا يتذكر معظم المرضى قصة عضة القراد. تعتمد التظاهرات السريرية على مرحلة المرض (مرحلة باكرة موضعية، باكرة منتشرة أو متأخرة). إن الحمامى الهاجرة Erythema migrans تظاهرة للمرض الباكر الموضعي، وهي تظهر في مكان عضة القراد بعد 3-30 يوماً من العضة. يبدأ الطفح كبقعة حمراء أو حطاطة ويترقى ليشكل آفة حمامية حلقية كبيرة مع شفاء مركزي (تشبه عين الثور) ويصل قطرها حتى 10 بوصات (25 سم). تترافق الآفة الجلدية غالباً مع حمى خفيفة ودعث وصداع وآلام مفصلية وآلام عضلية. قد يتظاهر داء لايم الباكر المنتشر (بعد عضة القراد بأيام وحتى أسابيع) بآفات حمامية هاجرة متعددة (في أي مكان من الجسم) واعتلال العقد اللمفية وشلل الأعصاب القحفية والتهاب السحايا والتهاب العضلة القلبية (حصار القلب). إن أشيع تظاهرة لداء لايم المتأخر (أكثر من 6 أسابيع بعد عضة القراد) هي التهاب المفاصل وهو يصيب الركبتين عادة.

■ **الفحص السريري:**

قد يكون الطفح الذي وصف سابقاً موجوداً. قد يكون لدى الأطفال المصابين بداء لايم المنتشر الباكر آفات حمامية هاجرة متعددة أو شلل العصب الوجهي أو علامات التهاب السحايا. وقد يكون لدى الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل في سياق داء لايم مفصلاً متورماً أو مؤلماً.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يعتمد التشخيص التفريقي على التظاهرات، فإذا كان الطفح لا نموذجياً فقد يلتبس مع الحمامى عديدة الأشكال أو الحمامى الهامشية Erythema marginatum (المشاهدة في الحمى الروماتويدية).

أما التشخيص التفريقي لالتهاب المفاصل فيشمل التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي والتهاب المفاصل الارتكاسي ومتلازمة رايتر. ويشمل التشخيص التفريقي لالتهاب السحايا في سياق داء لايم الأسباب الأخرى لالتهاب السحايا العقيم.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن إجراء الفحوص المخبرية في داء لايم بوجود الشكاوي المبهمة غير النوعية ليس مفيداً، وقد تحدث الإيجابيات الكاذبة خاصة في اختبار الإيليزا ELISA أو اختبار الأضداد المناعي المتألق.

في معظم الحالات يكون تشخيص داء لايم الباكر الموضعي سريرياً اعتماداً على القصة الموحية والطفح المميز بالفحص السريري. لا يمكن زرع العضية بشكل موثوق من الآفات الجلدية والدم وباقي سوائل الجسم. ترتفع عيارات IgM الخاصة بداء لايم بعد عدة أسابيع من عضة القراد، تتفاعل أضداد البوريلية البورغدورفيرية بشكل متصالب مع العوامل الممرضة الخمجية الأخرى خاصة الملتويات بما فيها الإفرنجي رغم أن اختبار الـ VDRL واختبار الـ RPR يبقيان سلبيين عند المرضى المصابين بداء لايم. إن اختبار البقعة الغربية مصمم ليكون نوعياً لأضداد البوريلية البورغدورفيرية لكنه لا يصبح إيجابياً عادةً في مرحلة مبكرة من المرض تكفي لتوجيه المعالجة.

يشخص الـ PCR لداء لايم على الـ CSF (أو السائل المفصلي) التهاب السحايا (أو التهاب المفصل) في داء لايم بشكل موثوق. إن الإصابة القلبية (شذوذات التوصيل) نادرة لكن يمكن تشخيصها بتخطيط القلب الكهربي بالاشراك مع القصة الداعمة ودراسات الأضداد.

المعالجة TREATMENT

إن معالجة داء لايم الباكر الموضعي تمنع الانتشار الباكر والمرض المتأخر بما فيه التهاب السحايا والتهاب المفاصل. يمكن معالجة الأطفال الصغار فموياً بالأموكسي سيللين أو السيفوروكسيم. يمكن معالجة الأطفال المتحسسين للبنسلين بالإريتروميسين. أما الأطفال الأكبر من 8 سنوات فيجب أن يعطوا الدوكسي سيللين الفموي لمدة 14-30 يوماً. يتطلب الأطفال المصابون بالإقياء أو التهاب المفاصل الشديد أو الإصابة القلبية أو العصبية معالجة خلالية بجرعة عالية من البنسيلين G أو السفترياكسون. يستمر عند نسبة قليلة من المرضى وجود حمى خفيفة وأعراض مزمنة رغم المعالجة المناسبة، وإن المعالجة طويلة الأمد بالمضادات الحيوية عند هؤلاء المرضى ليست مفيدة.

نقاط رئيسة 17.12

1. الطفح النموذجي في داء لايم هو الحمامى الهاجرة.
2. يعالج داء لايم بالأموكسي سيللين الفموي عند الأطفال دون عمر 8 سنوات وبالدوكسي سيكلين الفموي عند الأطفال الأكبر. ويحتاج التهاب السحايا في سياق داء لايم للمعالجة بالسفترياكسون.

* * *

Chapter

13 أمراض الوليد Neonatology

BIRTH الولادة

NEONATAL MORTALITY وفيات الولدان

تبدي فترة الجنين المتأخرة وفترة الوليد الباكرة أعلى نسبة وفيات مقارنة مع أي فترة زمنية أخرى من عمر الطفل. ويدل معدل الوفيات حول الولادة Perinatal mortality على وفيات الأجنة التي تحدث بين الأسبوع الحملي 20 حتى اليوم السابع بعد الولادة. وتشكل وفيات الأجنة داخل الرحم (أي الإملاص Stillbirth) 40-50٪ من معدل الوفيات حول الولادة.

تشمل نسبة وفيات الولدان Neonatal mortality rate الرضع الذي توفوا بين الولادة واليوم 28 من الحياة. وإن الرعاية المشددة الحديثة عند الولدان قد أخرت وفيات العديد من الولدان الذين لديهم أمراض مهددة للحياة وبالتالي بقوا أحياء إلى ما بعد فترة الوليد فقط من أجل أن يموتوا بسبب أمراضهم الأصلية أو بسبب اختلاطات المعالجة أحياناً بعد اليوم 28 من العمر.

إن هذه الوفيات المتأخرة تحدث أثناء فترة ما بعد الولادة التي تبدأ بعد اليوم 28 من العمر وتمتد إلى نهاية السنة الأولى من العمر.

تشمل معدل وفيات الرضع Infant mortality rate كلاً من فترتي الوليد وما بعد الوليد ويعبر عنها بعدد الوفيات في كل 1000 ولادة حية. إن معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة في عام 2000 هو 6.9 في كل 1000 ولادة حية. أما معدل وفيات الرضع عند الأمريكيين من أصل افريقي عام 2000 فبقي مرتفعاً (14.6 من أصل كل 1000 ولادة حية). وكان هناك 27 بلداً لديها نسب أخفض لوفيات الرضع مقارنة مع الولايات المتحدة.

نقاط رئيسة 1.13

1. في عام 2000 كان معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة أعلى من 27 بلداً آخر. وكان احتمال وفاة الرضع الأمريكيين من أصل افريقي أعلى بمرتين خلال السنة الأولى من العمر.

علامة أبغار APGAR SCORING

إن فحص أبغار هو نظام سريع لإعطاء علامة للطفل اعتماداً على الاستجابات الفيزيولوجية لعملية الولادة، وهو طريقة ممتازة لتقييم الحاجة للإنعاش عند الوليد. لكنه ليس مفيداً عادة كوسيلة إنذارية. يظهر (الجدول 13-1) نظام علامات أبغار. يتم في الدقيقة 1 والدقيقة 5 بعد الولادة تقييم خمسة من المعايير الفيزيولوجية. تكون علامة أبغار عند الرضع بتمام الحمل مع انتقال قلبي رئوي طبيعي 8-9 في الدقيقة 1 و5. وتشير علامة أبغار بين 0-3 إلى توقف القلب والتنفس أو إلى حالة ناجمة عن تباطؤ شديد في القلب أو نقص التهوية و/ أو تثبيط الجملة العصبية المركزية. تنجم معظم علامات أبغار المنخفضة عن الصعوبة في تأمين التهوية الكافية أو التثبيط الشديد حول الولادة، وليس عن مرض رئوي أولي.

الجدول 13-1: نظام علامة أبغار.

الفحص السريري في الدقيقة 1 والدقيقة 5	0 نقطة	1 نقطة	2 نقطة
سرعة القلب:	لا يوجد نبض.	أقل من 100.	أكثر من 100.
الجهد التنفسي:	لا يوجد تنفس.	تنفس غير منتظم، بكاء ضعيف.	بكاء شديد.
اللون:	شاحب، مزرق.	زرقة بالأطراف.	لون زهري شامل.
المقوية العضلية:	غائبة.	ضعيفة، انعطاف خفيف بالأطراف.	نشيطة.
نشاط المنعكسات: (الاستجابة لوضع قثطرة في المنخر).	غائبة.	تكشيرة.	السعال أو العطاس.

الرض الولادي BIRTH TRAUMA

الورم الدموي الرأسي CEPHALOHEMATOMA

الورم الدموي الرأسي نزف رضي تحت السمحاق (يشمل عادة العظم الجداري) لا يعبر خطوط الدروز. إن الورم الدموي في الفروة صلب بشكل مميز دون تلون الجلد المغطي، وقد لا يصبح واضحاً

إلا بعد ساعات أو أيام من الولادة. تشمل العوامل المؤهبة حجم الرأس الكبير والمخاض المديد واستخدام المحجم والولادة بالملقط. يحدث الشفاء العفوي بعد عدة أسابيع. تتعضى 2٪ من الأورام الدموية وتتكلس وتشكل انخفاضاً مركزياً في قبة القحف Calvarium. قد يؤدي ذوبان Dissolution الورم الدموي الرأسي إلى فرط بيليروبين الدم غير المباشر الذي يحتاج إلى المعالجة الضوئية خاصة عند الخدج.

الحدبة المصلية الرأسية CAPUT SUCCEDANEUM

الحدبة المصلية الرأسية تورم منتشر وذمي وغالباً غامق في النسيج الرخو في الفروة يمتد ليتجاوز الخط المتوسط و/ أو خطوط الدروز، وتوجد بشكل شائع عند الرضع الذين تمت ولادتهم مهبلياً بالوضعية القذالية الأمامية الاعتيادية. إن الضغط المحرض بتراكب العظام الجبهية والجدارية على الدروز الموافقة يسبب التقولب Molding المترافق مع الحدبة المصلية. تشاهد الحدبة المصلية بشكل شائع بعد المخاض المديد عند كل من الولدان بتمام الحمل والولدان الخدج.

كسر الترقوة FRACTURED CLAVICLE

يوجد كسر الترقوة عند 2–3٪ من الولادات المهبلية، ويكون الكسر في الترقوة اليمنى أشيع بمرتين مقارنة مع الأيسر. إن هذا الاستعداد موجود لأن الكتف الأيمن يجب أن يتحرك تحت ارتفاق العانة أثناء الولادة الطبيعية وقد يحتجر. تشمل العوامل المؤهبة لكسر الترقوة الحجم الكبير وعسر ولادة الكتف Shoulder Dystocia والولادة الرضية. وتشمل الموجودات التورم والامتلاء فوق مكان الكسر والفرقعة ونقص حركة الذراع. إن 80٪ من الولدان الذين لديهم كسر الترقوة ليس لديهم أعراض مع موجودات فيزيائية خفيفة. يشخص الكسر غالباً عندما يكشف الدشبذ Callus بعمر 3–6 أسابيع. لا تستطب الصورة الشعاعية، ولاضرورة لأي معالجة نوعية. يجب نصيحة الوالدين بتجنب الضغط على الذراع المصاب.

شلل إرب ERB PALSY

هو أذية تحدث على أعصاب الضفيرة العضدية ناجمة عن الجر الشديد على العنق مما يؤدي إلى الخزل (شلل خفيف) Paresis، ينجم شلل إرب عن تمطط العصبين الرقبيين الخامس والسادس. يكون ذراع الرضيع بوضعية الراشي (بقشيش الخادم) Waiter Tip حيث يكون الذراع مبسوطاً مع دوران داخلي والرسغ بوضعية العطف. يجب الشك بشلل إرب في حالة غياب منعكس مورو في الذراع المصاب مع بقاء قبضة اليد Hand grasp سليمة. يشفى 90٪ من هذه الآفات عفوياً بعمر 4 شهور، وقد يكون تطعيم العصب Nerve grafting مفيداً إذا استمر العجز العصبي.

نقاط رئيسة 13-2

1. الورم الدموي الرأسي نزف رضي تحت السمحاق لا يعبر خطوط الدروز.
2. الحدبة الرأسية المصلية تورم وذمي منتشر وغالباً قاتم اللون في النسيج الرخو للفروة يمتد عبر الخط المتوسط و/ أو خطوط الدروز.
3. كسور الترقوة تشفى دون مداخلة وهي أشيع عند الرضع الذين لديهم عملقة (ضخامة الجسم) Macrosomia و/ أو في حالة عسر ولادة الكتف.
4. قد ينجم شلل إرب عن تمطيط العصبين القحفيين الخامس والسادس، ويجب الاشتباه به عند غياب منعكس مورو في الذراع المصاب مع سلامة قبضة اليد.

الخداج PREMATURITY

يعرّف الولدان ناقصو وزن الولادة (LBW) بأنهم الرضع الذين تقل أوزانهم عن 2500 غرام. وهو يمثلون نسبة عالية غير متناسبة من وفيات الولدان والرضع. ورغم أن هؤلاء الرضع يشكلون 7٪ فقط من كل الولادات فإنهم يمثلون ثلثي وفيات الولدان. إن الرضع ناقصي وزن الولادة بشدة (VLBW) هم الولدان الذين تقل أوزانهم عن 1500 غرام، وهم يشكلون 1٪ فقط من كل الولادات لكنهم يشكلون 50٪ من وفيات الولدان. وبالمقارنة مع الرضع الذين أوزانهم 2500 غرام أو أكثر فإن الرضع ناقصي وزن الولادة LBW أكثر عرضة بـ 40 مرة للموت في فترة الوليد، أما الرضع ناقصو وزن الولادة بشدة VLBW فهم أكثر عرضة بـ 200 مرة للموت في فترة الوليد.

وعلى العكس من التحسن في نسبة وفيات الرضع الإجمالية فإنه لم يطرأ تحسن على معدل ولادات الـ LBW، وهذا أحد أسباب كون معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة هو الأسوأ من بين الدول الصناعية الحديثة الكبيرة. إذا تم حساب معدلات الوفيات حسب وزن الولادة فإن الولايات المتحدة لديها أعلى نسبة بقاء على قيد الحياة لكن بسبب العدد الكبير من الرضع LBW فإن معدل وفيات الرضع الإجمالي يبقى مرتفعاً.

ينجم الـ LBW عن الولادة الباكرة أو فشل النمو داخل الرحم. تشمل العوامل الوالدية المترافقة مع نقص وزن الولادة عند الرضع كلاً من ولادة رضيع ناقص وزن الولادة سابقاً والمستوى الاجتماعي الاقتصادي المتدني ونقص مستويات التعليم وغياب الرعاية أثناء الحمل وعمر الأم دون 16 سنة أو أكثر من 35 سنة وقصر الفترة الزمنية بين الحمول وحالة عدم الزواج ونقص وزن الحمل (أقل من 100 ليبرة) و/ أو نقص كسب الوزن أثناء الحمل (أقل من 10 ليبرة) والأمريكيات من أصل إفريقي. إن استخدام الأم للسجائر والكحول و/ أو الأدوية غير المشروعة يترافق أيضاً مع نقص وزن الولادة عند الرضيع. يظهر (الجدول 13-2) بعض الأسباب الطبية النوعية للولادة قبل الأوان.

نقاط رئيسة 13-3

1. يشكل الرضع ناقصو وزن الولادة نسبة 7٪ من كل الولادات لكنهم يشكلون ثلثي وفيات الولدان.
2. يشكل الولدان ناقصو وزن الولادة بشدة VLBW نسبة 1٪ من كل الولادات لكنهم يشكلون نسبة 50٪ من وفيات الولدان.
3. بالمقارنة مع الرضع الذين يزنون 2500 غ أو أكثر نجد أن الرضع ناقصي وزن الولادة أكثر عرضة بـ 40 مرة للوفاة في فترة الوليد، بينما يكون الرضع ناقصو وزن الولادة بشدة أكثر عرضة بـ 200 مرة للوفاة في مرحلة الوليد.
4. إن أحد الأسباب الذي يجعل معدل وفيات الرضع في الولايات المتحدة عالياً هو ارتفاع معدل ولادات ناقصي وزن الولادة LBW. وإذا تم حساب معدلات الوفيات حسب وزن الولادة فإن الولايات المتحدة لديها واحدة من أعلى نسب البقيا، لكن بسبب العدد الكبير للرضع ناقصي وزن الولادة فإن معدل وفيات الرضع يبقى مرتفعاً.
5. ينجم الـ LBW عن الولادة قبل الأوان أو فشل النمو داخل الرحم.

الجدول 13-2: الأسباب الطبية للولادة قبل الأوان (الخداج).

□ *أسباب جنينية:*
- الضائقة الجنينية.
- الحمل المتعدد.
- كثرة أرومات الحمر الجنينية.
- الخزب الجنيني غير المناعي.
- التشوهات الخلقية.

□ *أسباب مشيمية:*
- ارتكاز المشيمة المعيب.
- انفكاك المشيمة الباكر.

□ *أسباب رحمية:*

الرحم ذو القرنين.

قصور العنق.

□ *أسباب والدية:*
- مقدمة الارتعاج Pre-eclampsia.
- المرض الطبي المزمن.
- الخمج (التهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي).
- معاقرة المخدرات (خاصة الكوكائين).

□ *أسباب أخرى:*
- تمزق الأغشية الباكر.
- الاستسقاء الأمنيوسي.
- الرض.
- التعرض للداي إيثيل ستلبسترول.

تجاوز سن النضج الحملي (الإجرار أو الحمل المديد) POSTMATURITY

يعتبر الرضع الذين تجاوز سن الحمل لديهم 42 أسبوعاً زائدي النضج Postmature، وهم معرضون لخطر المتلازمة التالية للنضج Postmaturity syndrome. إن أسباب الحمل المديد غير معروفة في معظم الحالات.

التظاهرات السريرية CLINICAM MANIFESTATION

تتميز المتلازمة التالية للنضج ببقاء الطول ومحيط الرأس ضمن الطبيعي مع نقص الوزن. ويتميز الرضع المصابون بهذه المتلازمة عن الرضع الصغار نسبة لسن الحمل بأنهم يبقون بحالة جيدة حتى الأسبوع 42 الحملي، وبعدها يصبحون ناقصي التغذية بسبب قصور المشيمة. تشمل الأعراض الشائعة الجلد الجاف المتشقق والمتقشر والرخو والمجعد مع مظهر سوء التغذية ونقص كميات النسج تحت الجلد. إن الحالات التي يبدو أنها تحدث أكثر عند الرضع زائدي النضج هي استنشاق العقي والتثبيط عند الولادة وفرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN) ونقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم واحمرار الدم.

المعالجة TREATMENT

يجب مراقبة حالة الجنين بشكل دقيق بواسطة الإيكو والبروفيل الحيوي الفيزيائي Biophysical profile واختبارات اللاشدة. تشمل المعالجة أثناء المخاض الاستعداد للتثبط حول الولادة واستنشاق العقي. أما المعالجة بعد الولادة فتشمل الإرضاع الباكر لإنقاص خطر نقص سكر الدم وتقييم الحالات المذكورة سابقاً.

نقاط رئيسة 4.13

1. يعتبر الرضع الذين يتجاوز سن الحمل لديهم 42 أسبوعاً زائدي النضج وهم معرضون لخطر المتلازمة التالية للنضج.
2. الحالات التي تحدث بشكل أكبر عند الرضع زائدي النضج هي استنشاق العقي والتثبط عند الولادة وفرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد ونقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم واحمرار الدم.

المشاكل داخل الرحم INTRAUTERINE PROBLEMS

صغر الحجم نسبة لسن الحمل SMALL FOR GESTATIONAL AGE

■ **الإمراض والتظاهرات السريرية:**

تكون أوزان الرضع الصغار نسبة لسن الحمل دون الخط العاشر المئوي نسبة لسن الحمل. إن مصطلح صغير نسبة لسن الحمل (SGA) مصطلح وصفي فقط ويشمل رضعاً طبيعيين لديهم منحنى نمو ثابت أثناء التطور الجنيني، كما يشمل رضعاً عانوا من تحدد النمو في مرحلة معينة داخل الرحم. إن المجموعتين الواسعتين لفشل النمو داخل الرحم هما مجموعة البدء الباكر ومجموعة البدء المتأخر. يكون ثلث الولدان ناقصي وزن الولادة (الرضع الذين أوزانهم دون 2500 غ) صغاراً نسبة لسن الحمل.

يعتقد أن فشل النمو داخل الرحم ذي البدء الباكر (أو فشل النمو المتناظر) ينجم عن أذية تبدأ قبل الأسبوع 28 الحملي. وتؤدي هذه الأذية الباكرة إلى وليد يكون طوله ومحيط رأسه متناسبين، وتكون نسبة الوزن إلى الطول طبيعية. يشاهد هذا النمط عند الرضع الذين تكون أمهاتهم مصابات بمرض وعائي شديد مع فرط التوتر الشرياني والمرض الكلوي أو عند الرضع المصابين بالتشوهات الخلقية أو الشذوذات الصبغية.

أما فشل النمو داخل الرحم المتأخر (أو فشل النمو غير المتناظر) فيبدأ بعد الأسبوع 28 الحملي. ويكون لدى هؤلاء الرضع محيط رأس طبيعي أو قريب من الطبيعي مع نقص الطول والوزن. وتكون نسبة الوزن إلى الطول ناقصة، ويبدو الرضيع طويلاً وهزيلاً Emaciated. يكون لدى الوليد في هذا النمط من فشل النمو داخل الرحم مسار طبيعي للنمو في البداية ويتبع خطاً مئوياً طبيعياً ثم ينحدر منحنى نموه لاحقاً أثناء الحمل.

■ **عوامل الخطورة:**

قد ينجم تأخر النمو عن أسباب جنينية مثل الحمل المتعدد والأخماج الفيروسية الخلقية والشذوذات الصبغية (التثلثات أو متلازمة تورنر) ومتلازمات التشوهات الخلقية (خاصة في الجهاز العصبي المركزي). وتشمل الأسباب المشيمية التهاب الزغابات الكوريونية وانفكاك المشيمة الباكر المزمن ونقل الدم الجنيني الجنيني وورم المشيمة وقصور المشيمة الناجم عن المرض الوعائي عند الأم. أما الأسباب الوالدية لفشل النمو داخل الرحم فتشمل الأمراض الوعائية المحيطية الشديدة التي تنقص جريان الدم للرحم مثل فرط التوتر الشرياني المزمن واعتلال الأوعية السكري ومقدمة الارتعاج وفقر الدم المنجلي والمرض القلبي والكلوي. وتشمل باقي الأسباب الوالدية نقص المدخول التغذوي وسوء استخدام الأدوية أو الكحول وتدخين السجائر وتشوهات الرحم أو تقييد Constraint الرحم، وتشاهد هذه الأخيرة عند الأمهات ذوات القامة القصيرة والأمهات اللواتي لديهن نقص كسب الوزن أثناء الحمل.

■ **المعالجة:**

يكون لدى الرضع الصغار نسبة لسن الحمل خطورة عالية لموت الجنين داخل الرحم. ولهذا السبب يشمل التدبير قبل الولادة كشف الحالة وتقييمها والمراقبة. تشمل إجراءات تشخيص فشل النمو داخل الرحم النظامية مراجعة الأسباب التوليدية والفحص بحثاً عن المتلازمات المعروفة والتقييم المخبري للخمج الخلقي. تستخدم غالباً المراقبة المتتابعة للجنين قبل الولادة بواسطة الإيكو والبروفيل الحيوي الفيزيائي واختبار اللاشدة واختبار التحدي بالأوكسي توسين. يستخدم الفحص بالدوبلر لمعرفة الجريان المشيمي وتحديد وجود القصور المشيمي الرحمي. إذا كانت الولادة الباكرة متوقعة فإن تحديد نضج الرئة أمر حاسم. تكون الولادة الباكرة ضرورية إذا كان خطر بقاء الجنين في الرحم أكبر من خطر الولادة الباكرة. يمكن تسريع نضج رئة الجنين عند الضرورة بإعطاء الستيرويدات. يمكن في حال وجود قصور المشيمة ألا يتحمل الجنين المخاض وقد يحتاج للولادة بالعملية القيصرية.

يجب أن تجرى الولادة في مركز متخصص بالولادات عالية الخطورة لأن الرضع الصغار جداً نسبة لسن الحمل معرضون لخطر المشاكل المهددة للحياة عند الولادة. يجب استعداد فريق الولادة للاختناق حول الولادة و/ أو التشبط واستنشاق العقي وهبوط الحرارة. يجب فحص المشيمة بعد الولادة بحثاً عن إصابة بها متوافقة مع الخمج الخلقي أو الاحتشاء وهذا قد يساعد على تحديد سبب فشل النمو داخل الرحم. يجب مراقبة الوليد الصغير نسبة لسن الحمل من أجل هبوط الحرارة ونقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم ونقص صوديوم الدم واحمرار الدم والنزف الرئوي وفرط التوتر الرئوي المستمر. قد تشاهد قلة الكريات البيض وقلة المعتدلات ونقص الصفيحات عند الرضع المولودين لأمهات مصابات بفرط التوتر الشرياني. إن البدء الباكر بالإرضاع قدر الإمكان يقلل من حدوث نقص سكر الدم.

الرضيع الكبير نسبة لسن الحمل (LGA)

LARGE FOR GESTATIONAL AGE

إن الرضع الذين أوزانهم أعلى من انحرافين معياريين فوق الوسطي أو فوق الخط المئوي الـ 90 يعرّفون بأنهم كبار نسبة لسن الحمل. إن الولدان المعرضين لخطر أن يكونوا كباراً نسبة لسن الحمل هم رضع الأمهات السكريات (الصنف A أو B أو C) والرضع زائدو النضج والولدان المصابون بتبادل الأوعية الكبيرة وأورام الحمر الجنيني أو متلازمة بيك ويث ويديمان. إن معظم الرضع الكبار نسبة لسن الحمل هم كبار بنيوياً لأن أهاليهم كبار الحجم أو أن العائلة لديها ميل للرضع الكبار. يجب بعد الولادة تقييم الرضع للاضطرابات التي تم ذكرها إضافة إلى رض الولادة الذي يحدث غالباً عند الولدان الكبار نسبة لسن الحمل. يجب مراقبة سكر الدم عند الولدان الكبار نسبة لسن الحمل مع إرضاع هؤلاء الرضع باكراً لأن هؤلاء الولدان الذين تكون أمهاتهم مصابات بالداء السكري أو الذين يعانون من متلازمة بيك ويث ويديمان أو من أرام الحمر الجنيني لديهم استعداد لحدوث نقص سكر

الدم. ينصح بإجراء الهيماتوكريت بعد الولادة بسبب زيادة نسبة حدوث احمرار الدم عند الولدان الكبار نسبة لسن الحمل. إن الوليد العرطل (الوليد ضخم الجسم) Macrosomic Neonate هو الوليد الذي يزن أكثر من 4000 غ. إن كل الولدان الذين لديهم ضخامة الجسم (العملقة) هم رضع كبار نسبة لسن الحمل لكن ليس كل الرضع الكبار نسبة لسن الحمل هم ولدان لديهم ضخامة الجسم. يزداد عند الوليد العرطل خطر عسر ولادة الكتف Shoulder Dystocia وباقي رضوض الولادة. تترافق بعض الحالات مثل الداء السكري عند الأم والبدانة وزيادة النضج مع زيادة نسبة حدوث العملقة (ضخامة الجسم).

نقاط رئيسة 5.13

1. من المفيد تقسيم الرضع الصغار نسبة لسن الحمل إلى مجموعتين هما فشل النمو المتناظر (بداية باكرة) وغير المتناظر (بداية متأخرة أو تعف عن الرأس).
2. قد ينجم فشل النمو داخل الرحم عن أسباب جنينية أو مشيمية أو والدية.
3. إن الرضع الصغار نسبة لسن الحمل لديهم خطورة عالية لحدوث موت الجنين داخل الرحم ولهذا السبب يشمل التدبير قبل الولادة كشف الحالة والتقييم والمراقبة.
4. إن الولدان المعرضين لخطر أن يكونوا كباراً نسبة لسن الحمل هم ولدان الأمهات السكريات (الصنف A أو B أو C) والرضع زائدو النضج والولدان الذين لديهم تبادل منشأ الأوعية الكبيرة أو كثرة أرومات الحمر الجنينية أو متلازمة بيك ويث ويديمان.
5. إن معظم الرضع الكبار نسبة لسن الحمل هم كبار بنيوياً لأن أهاليهم كبار الحجم أو أن لدى العائلة ميل لحدوث الرضع الكبار.
6. إن الولدان الذين لديهم عرطلة (ضخامة الجسم) هم مجموعة فرعية من الرضع الكبار نسبة لسن الحمل، وتكون أوزان هؤلاء فوق 4000 غرام. وهم معرضون بشكل هام لخطر عسر ولادة الكتفين.

الاستسقاء الأمنيوسي POLYHYDRAMNIOS

يعرف الاستسقاء الأمنيوسي بأنه كمية السائل الأمنيوسي التي تتجاوز 2 ليتر. وهو يحدث عند 1 من كل 1000 ولادة. يترافق الاستسقاء الحاد مع المخاض الباكر والانزعاج عند الأم وضيق التنفس. وفي غالبية الحالات يكون الاستسقاء الأمنيوسي مزمناً ويشاهد في السكري الحملي والخزب الجنيني المناعي أو غير المناعي وفي عيوب جدار البطن (الفتق الأمنيوسي وانشقاق جدار البطن Gastroschisis) والحمول المتعددة وتثلث الصبغي 21 و18 وعيوب الأنبوب العصبي وبعض التشوهات الخلقية في الجهاز الهضمي. إن انعدام الدماغ Anencephaly والقيلة السحائية النخاعية تشوهان في الأنبوب العصبي يضعفان المص عند الجنين في حين يتداخل رتق العفج أو رتق المري أو الفتق الحجابي وفلح الحنك مع البلع والديناميكية المعدية المعوية للسائل الأمنيوسي.

شح السائل الأمنيوسي OLIGOHYDRAMNIOS

يترافق شح السائل الأمنيوسي مع فشل النمو داخل الرحم ورشح السائل الأمنيوسي وتجاوز سن النضج الحملي Postmaturity والتشوهات الخلقية الكلوية عند الجنين. يؤدي عدم تصنع الكلية ثنائي الجانب إلى متلازمة نوعية تعرف باسم متلازمة بوتر Potter syndrome. تتميز هذه المتلازمة بحنف القدم Club Feet والوجه المضغوط وارتكاز الأذنين المنخفض والبطن الزورقي ونقص حجم جدار الصدر الذي يترافق مع نقص تنسج الرئة والريح الصدرية. إن انضغاط الرحم مع غياب السائل الأمنيوسي يؤخران نمو الرئة، ويموت المرضى المصابون بهذه الحالة بسبب القصور التنفسي وليس بسبب القصور الكلوي. يزيد شح السائل الأمنيوسي خطر الضائقة الجنينية أثناء المخاض، ويمكن إنقاص هذا الخطر بالتسريب الأمنيوسي للنورمال سالين أثناء المخاض.

نقاط رئيسة 6.13

1. يشاهد الاستسقاء الأمنيوسي المزمن في السكري الحملي والخزب الجنيني المناعي أو غير المناعي وعيوب جدار البطن (الفتق الأمنيوسي وانشقاق جدار البطن) والحمول المتعددة وتثلث الصبغي 18 أو 21 وعيوب الأنبوب العصبي وبعض التشوهات الخلقية في الجهاز المعدي المعوي.
2. يترافق شح السائل الأمنيوسي مع فشل النمو داخل الرحم ورشح السائل الأمنيوسي وتجاوز سن النضج الحملي (الحمل المديد) والتشوهات الخلقية الكلوية عند الجنين.

الأخماج الخلقية CONGENITAL INFECTIONS

تدعى الأخماج التي تحدث عند الجنين خلال الثلث الأول أو الثاني أو بداية الثلث الثالث من الحمل بالأخماج الخلقية، وتدعى هذه الأخماج كلاسيكياً بأخماج الـ TORCH وهي الأحرف الأولى لداء المقوسات Toxoplasmosis وخمج اللولبية الشاحبة Treponema Pallidum وباقي الأخماج Other والحصبة الألمانية Rubella وخمج فيروس الـ CMV والهربس البسيط Herpes والـ HIV. ورغم أنه من المهم أن تكون متآلفاً مع هذه الاختصارات فإن لها العديد من النواقص Shortcoming. فالهربس البسيط والـ HIV أشيع بكثير كأخماج حول الولادة (وليس أخماجاً خلقية)، وهناك قائمة متزايدة من الفيروسات التي يجب أن تضم إلى مجموعة (الأخماج الأخرى) Other. تمت مناقشة أهم الأخماج الخلقية ومتلازماتها في هذا الفصل. هناك العديد من التشابهات بين المتلازمات الخلقية لذلك فإن التركيز على الاختلافات يمكن أن يساعد على غربلة التقييم. يلخص (الجدول 13-3) الموجودات السريرية النوعية للمرض والتقييم المخبري.

داء المقوسات TOXOPLASMOSIS

ينجم داء المقوسات عن المقوسات الغوندية، وهي طفيلي من الأوالي داخل خلوي يوجد عند الثدييات والطيور. إن أفراد عائلة القطط هي الثوي النهائي. تطرح القطط المخموجة بيوض المقوسات في برازها مما يؤدي إلى الانتقال الفموي- البرازي للبشر.

يوجد حوالي 3000 حالة من الخمج الخلقي سنوياً في الولايات المتحدة. إن الخمج الأولي عند الأم (الذي يكون لاعرضياً عادة) هو الذي يؤدي إلى الخمج الخلقي فقط. ومن بين رضع الأمهات المخموجات بداء المقوسات خلال الثلث الأول من الحمل فإن أقل من 20٪ سوف يصابون بالخمج لكن المرض سوف يكون شديداً على الأرجح. إذا اكتسب الخمج عند الأم في الثلث الثالث من الحمل فإن 65٪ من الولدان سوف يصابون بالخمج لكن الخمج سوف يكون خفيفاً أو لا عرضياً.

■ **التظاهرات السريرية:**

يعاني الرضع المخموجون باكراً أثناء الحمل من التهاب الدماغ والسحايا داخل الرحم ويتظاهرون بصغر الرأس واستسقاء الرأس وصغر العين والتهاب المشيمية والشبكية والتكلسات داخل القحف والاختلاجات. قد يبدو هؤلاء الرضع أيضاً مصابين بالانتان Septic ولديهم يرقان وضخامة كبدية طحالية وفرفريات ونمشات وطفح بقعي حطاطي واعتلال عقد لمفية معمم. ومن بين الرضع اللاعرضيين عند الولادة فإن 70٪ منهم سوف يعانون من عقابيل طويلة الأمد تشمل التخلف العقلي وإعاقات التعلم والتهاب المشيمية والشبكية. قد يصبح المرض العيني متنشطاً بعد سنوات من الخمج الأولي عند كل من الأطفال السليمين ومثبطي المناعة مما يؤدي إلى ضعف الرؤية أو العمى.

إن الفحوص المصلية هي الوسائل الأولية للتشخيص النهائي. إن ارتفاع عيار الأضداد 4 أضعاف أو الانقلاب المصلي من السلبي إلى الإيجابي يشير إلى وجود الخمج. في الخمج الخلقي قد يختلط التشخيص بوجود الأضداد من منشأ والدي التي مرت عبر المشيمية. إذا كانت حالة الأضداد سلبية فإن ذلك ينفي تشخيص داء المقوسات الخلقي. إذا كانت مستويات الأضداد عند الأم والوليد إيجابية فإن الدراسات المتتابعة لأضداد المقوسات من نوع IgG لعدة أشهر ضرورية للتفريق بين الأضداد المارة عبر المشيمة والأضداد الناجمة عن الخمج الخلقي. إن مستويات الأضداد المارة عبر المشيمة تهبط خلال السنة الأولى من العمر في حين تبقى الأضداد الناجمة عن الخمج الخلقي ثابتة أو ترتفع. والبديل عن ذلك هو الـ IgM عند الرضيع الذي يمثل خمجاً حقيقياً عند الوليد. قد يظهر التصوير الطبقي المحوسب (CT) للرأس تكلسات دماغية في الجهاز العصبي المركزي. قد يظهر الطفيلي في السائل الدماغي الشوكي عن طريق محضرات التبيذ الخلوي Cytocentrifuge أو عن طريق النمو عند رضع الفئران الملقحة. قد تكشف الباثولوجيا النسيجية النموذجية أو الكيسات في عينات الخزعة المأخوذة من الرئة أو الدماغ أو نقي العظم أو العقدة اللمفية.

الجدول 13-3: تفريق وتقييم بعض الأخماج الخلقية.

العامل المسبب	المظاهر السريرية النوعية	التقييم المخبري
المقوسات الغوندية.	استسقاء الرأس مع تكلسات معممة، التهاب الشبكية والمشيمية.	أضداد المقوسات الغوندية من نوع IgG تتبع بالـ IgM التي هي أكثر نوعية.
اللولبية الشاحبة.	التهاب العظم والغضروف والتهاب السمحاق، طفح جلدي أكزيمائي، الدُّنان Snuffles.	اختبار غير معتمد على اللولبية مثل الـ PRP أو الـ VDRL، ويدعم باختبار معتمد على اللولبية مثل IgM FTA-ABS.
الحصبة الألمانية.	العين: الساد، القرنية المتغيمة، الشبكية المتصبغة. الجلد: متلازمة فطيرة العنب Blueberry Muffin العظم: التخطط العمودي Vertical Striation. القلب: بقاء القناة، تضيق الرئوي.	حالة الأم المناعية تجاه الحصبة الألمانية. إذا كانت الأم ممنعة يرسل الرضيع لتقصي الـ IgG عنده والأكثر نوعية الـ IgM. إذا كانت الـ IgM سلبية لكن الـ IgG إيجابية فإن الزروع الفيروسية من البول والسائل الدماغي الشوكي ومسحات الحلق قد تعزل الفيروس.
الفيروس المضخم للخلايا CMV.	صغر الرأس مع تكلسات حول البطينات، ضخامة كبدية طحالية، التهاب الشبكية والمشيمية، الفتوق الإربية عند الذكور، نقص الصفيحات.	زرع الـ CMV من البول أو اختبار مستضد الـ CMV الباكر السريع.
الهربس البسيط.	حويصلات جلدية أو جلد عار Denuded، التهاب القرنية والملتحمة، موجودات حادة في الجهاز العصبي المركزي مثل الاختلاجات.	الزروع الفيروسية من السائل الدماغي الشوكي والآفات الجلدية والملتحمة والدم والبول والمستقيم والبلعوم الأنفي، يجب أن تنمو هذه الزروعات خلال 2–3 أيام. الـ PCR على الـ CSF. تلوين الأضداد التألقي المباشر على الكشاطة المأخوذة من آفة جلدية نوعي لكنه ليس حساساً.

CMV الفيروس المضخم للخلايا، **CSF** السائل الدماغي الشوكي، **FTA-ABS** اختبار ضد اللولبية المتألق، **PCR** اختبار تفاعل سلسلة البولي ميراز، **RPR** اختبار الرياجين البلاسمي السريع، **VDRL** اختبار مختبر أبحاث الأمراض الزهرية.

نقاط رئيسة 7.13

1. ينجم داء المقوسات عن المقوسات الغوندية وهي طفيلي من الأوالي داخل خلوي، والثوي النهائي هو عائلة القطط.
2. إن الخمج الأولي عند الأم فقط (الذي يكون لا عرضياً عادة) هو الذي يؤدي إلى خمج خلقي.
3. الرضع المخموجون في مرحلة باكرة من الحمل يعانون من التهاب السحايا والدماغ داخل الرحم ويتظاهرون بصغر الرأس واستسقاء الرأس وصغر العين والتهاب المشيمية والشبكية والتكلسات داخل القحف والاختلاجات.
4. إن 70٪ من الرضع الذين يكونون لا عرضيين عند الولادة يعانون من عقابيل طويلة الأمد تشمل التخلف العقلي وإعاقات التعلم والتهاب الشبكية والمشيمية.

■ المعالجة:

تشمل المعالجة كلاً من البيريميثامين والسلفاديازين وهما يعملان بشكل متآزر ضد المقوسات. يثبط هذان الصادان حمض الفوليك لذلك يستخدمان بالتشارك مع حمض الفوليك. يحتفظ بالستيرويدات القشرية للرضع الذين لديهم خمج شديد في الجهاز العصبي المركزي أو خمج عيني.

إن تناول اللحم المطبوخ جيداً وتجنب القطط والتربة في المناطق التي تتبرز فيها القطط ينقص خطر داء المقوسات عند الحوامل أو المرضى مثبطي المناعة. يجب التخلص من فضلات القطط يومياً لأن بيوض المقوسات ليست خامجة خلال الـ 48 ساعة الأولى بعد إفراغ البيوض.

الإفرنجي SYPHILIS

ينجم الإفرنجي عن الانتقال المشيمي للولبية الشاحبة. قد ينتقل الإفرنجي عند المرأة الحامل غير المعالجة إلى الجنين في أي وقت لكن الانتقال الجنيني أشيع خلال السنة الأولى من الخمج الوالدي.

■ التظاهرات السريرية:

قد يتظاهر الولدان العرضيون عند الولادة بالخزب غير المناعي Nonimmune hydrops مع فقر الدم ونقص الصفيحات وقلة الكريات البيض والتهاب الرئة والتهاب الكبد والتهاب العظم والغضروف والطفح. تشمل التظاهرات الشائعة الموصوفة خلال السنة الأولى من العمر الحمى المتقطعة والتهاب العظم Osteitis والتهاب العظم والغضروف وضخامة الكبد والطحال واعتلال العقد اللمفية والآفات الجلدية المخاطية (طفح بقعي حطاطي على الجذع والراحتين والأخمصين) والتهاب الأنف المستمر (الذُنان Snuffles) واليرقان وفشل النمو. قد تظهر الفحوص المخبرية فرط البيليروبين، وارتفاع خمائر الكبد Transaminitis، وقلة الصفيحات، وكثرة الكريات البيض وفقر الدم الانحلالي سلبي الكومبس.

تحدث العقابيل المتأخرة للإفرنجي الخلقي بعد عدة سنوات من الولادة، وهي تشمل علامات عظمية متعددة (تبارز الجبهة والظنبوب الضالع "سيفي الشكل" Saber shins) وأسنان هتشنسون والرحى التوتية mulberry وتشوه الأنف (الأنف السرجي) والصدوع rhagades (تشققات في الوصل

المخاطي الجلدي) والخزل الشبابي Juvenile Paresis والتابس الشبابي والتهاب القرنية الخلالي والصمم بإصابة العصب الثامن، ومفاصل كلوتون Clutton (انصبابات مفصلية غير مؤلمة). إن هذه التظاهرات نادرة في الوقت الحالي الذي أصبح فيه البنسيلين يستخدم لعلاج الإفرنجي الخلقي.

■ التقييم التشخيصي:

تشمل الفحوص المخبرية الاختبارات غير المعتمدة على اللولبيات مثل اختبار الراجنة البلازمية السريع (RPR) واختبار مختبر بحوث الأمراض الزهرية (VDRL) والاختبارات المعتمدة على اللولبيات مثل اختبار امتصاص أضداد اللولبيات التألقية IgM (IgM FTA-ABS). إذا كان اختبار الـ RPR إيجابياً عند الأم فيجب استخدام اختبار اللولبيات لإثبات التشخيص. إذا كان الخمج مشتبهاً عند الأم فيتم تقييم الرضيع بصورة مشابهة. إن اختبار الـ IgMFTA-ABS هو الأكثر نوعية للخمج الجنيني. قد تظهر الصور الشعاعية للعظام الطويلة دليلاً على زوال تمعدن الكردوس metaphyseal أو تشكل عظم سمحاقي جديد. وقد يبين فحص المفرزات الأنفية بالساحة المظلمة وجود اللولبيات. يجب أيضاً إرسال السائل الدماغي الشوكي لإجراء الـ RPR والـ FTA-ABS.

■ المعالجة:

يجب معالجة النساء الحوامل المصابات بالإفرنجي الأولي أو الثانوي أو الكامن بالبنسيلين.

إذا كانت نتائج الفحوص المصلية عند الرضيع سلبية دون وجود أعراض فلا ضرورة للمعالجة. أما إذا كانت نتائج الفحوص المصلية إيجابية مع وجود أعراض فتتم معالجة الرضيع. ويعالج الرضيع اللاعرضي عند وجود أي من الحالات التالية:

- إذا كانت عيارات الأضداد عند الرضيع أعلى من العيارات عند الأم بثلاث إلى أربع مرات.
- إذا كان الـ FTA 3 إلى 4.
- إذا لم تعالج الأم معالجة كافية أو لم تعالج أبداً.
- إذا كانت الأم غير موثوقة وكانت المتابعة مشكوك بها.
- إذا عولج الخمج عند الأم بدواء آخر غير البنسلين.
- إذا كانت الأم على تماس جنسي حديث مع شخص مخموج.
- إذا عولجت الأم خلال الشهر الأخير من الحمل.
- إذا كان لدى الأم الـ HIV وعولجت من الإفرنجي بغير نظام المعالجة الخاص بالإفرنجي العصبي.

إذا كان الـ RPR إيجابياً عند الرضيع وكانت القصة والموجودات السريرية تستبعد احتمال الخمج فمن الآمن انتظار نتائج الـ IgM FTA-ABS وإعادة الـ RPR. إن أي ارتفاع هام أو أي علامات سريرية تحتاج للمعالجة. يجب معالجة الرضيع إذا لم تصبح الفحوص المصلية سلبية بعمر 6 شهور. يعالج الرضع الذين ليس لديهم دليل على إصابة الجهاز العصبي المركزي بالبنسلين G وريدياً لمدة 10–14 يوماً. أما الرضع الذين لديهم خمج الجهاز العصبي المركزي فيعالجون بالبنسلين لمدة 3 أسابيع. وبالنسبة للرضع الذين لديهم خطورة قليلة للإصابة بالخمج لكن متابعتهم مشكوك بها فيمكن إعطاء المعالجة بجرعة واحدة عضلية من البنزاثين بنسلين G.

نقاط رئيسة 8.13

1. ينجم الإفرنجي الخلقي عن الانتقال المشيمي للولبيات الشاحبة.
2. تشمل التظاهرات الشائعة الموصوفة في السنة الأولى من العمر الحمى المتقطعة والتهاب العظم والتهاب العظم والغضروف والضخامة الكبدية الطحالية واعتلال العقد اللمفية والطفح البقعي الحطاطي على الجذع والراحتين والأخمصين والتهاب الأنف المستمر (الذُنان Snuffles) واليرقان وفشل النمو.
3. إن معالجة الإفرنجي سليمة تماماً لذلك يجب معالجة الرضيع إذا كان التشخيص معتبراً.

الحصبة الألمانية RUBELLA

فيروس الحصبة الألمانية هو فيروس RNA من نوع التوغا Togavirus. وقد أصبحت متلازمة الحصبة الألمانية الخلقية نادرة مما يعكس نجاح لقاح الحصبة الألمانية.

■ التظاهرات السريرية:

تحدث التشوهات بشكل رئيس نتيجة للخمج في الثلث الأول من الحمل وتشمل التشوهات القلبية (بقاء القناة الشريانية، التضيق الرئوي المحيطي والفتحة بين البطينين والفتحة بين الأذينين) والتشوهات العينية (الساد، صغر العين، الزرق، التهاب الشبكية والمشيمية) والمشاكل السمعية (الصمم الحسي العصبي) والتشوهات العصبية (صغر الرأس والتهاب السحايا والدماغ والتخلف العقلي). إن عقابيل الخمج المزمن داخل الرحم هي تأخر النمو والآفات العظمية الشافة شعاعياً radiolucent والضخامة الكبدية الطحالية وقلة الصفيحات واليرقان وآفات الجلد الأرجوانية (بقع فطيرة العنب blueberry muffin). يمكن أن تترافق الأشكال الخفيفة من المرض مع تظاهرات قليلة أو تظاهرات سريرية غير واضحة عند الولادة.

أفضل ما يعزل فيروس الحصبة الألمانية من المفرزات البلعومية الأنفية والبول، وقد يطرح الرضع المصابون بالحصبة الألمانية الخلقية الفيروس لعدة شهور وحتى سنوات. إن أضداد الحصبة الألمانية النوعية من نوع IgM أو استمرار الأضداد الحصبة الألمانية من نوع IgG مشخص للإصابة.

■ المعالجة:

لا توجد معالجة نوعية مضادة للفيروسات. ويوصى بالمعالجة المناسبة للتشوهات النوعية. يعتبر الرضيع المصاب بالحصبة الألمانية الخلقية معدياً حتى عمر السنة إلا إذا كانت الزروعات المأخوذة من البول والبلعوم الأنفي سلبية بعد عمر 3 شهور. يجب عدم إعطاء لقاح الحصبة الألمانية أثناء الحمل لكن الإعطاء غير المقصود يحمل مخاطر قليلة جداً لإصابة الجنين.

نقاط رئيسة 13-9

1. أصبحت متلازمة الحصبة الألمانية الخلقية نادرة وهذا يعكس نجاح لقاح الحصبة الألمانية، وتحدث التشوهات بشكل رئيس نتيجة للخمج في الثلث الأول من الحمل وتشمل التشوهات القلبية والتشوهات العينية والمشاكل السمعية والتشوهات العصبية.
2. تشمل عقابيل الخمج المزمن فشل النمو والآفات العظمية الشافة والضخامة الكبدية الطحالية ونقص الصفيحات واليرقان والآفات الجلدية الأرجوانية (بقع فطيرة العنب **blueberry muffin**).
3. يجب عدم إعطاء لقاح الحصبة الألمانية أثناء الحمل لكن الإعطاء غير المقصود يحمل خطراً قليلاً جداً لإصابة الجنين.

الفيروس المضخم للخلايا (CMV) CYTOMEGALOVIRUS

الخمج الوليدي بالفيروس المضخم للخلايا (CMV) شائع ويحدث عند 1٪ من كل الولدان في الولايات المتحدة. توجد معدلات إصابة أعلى في السكان من المستوى الاجتماعي الاقتصادي المتدني. يصبح حوالي 40٪ من أجنة الوالدات اللواتي يطورن خمج الـ CMV الأولي أثناء الحمل مخموجين و5٪ من هؤلاء المخموجين يكون لديهم إصابة عصبية متبقية. يحدث الخمج عند حوالي 10٪ من الحمول عند النساء المصابات بالخمج الناكس أو المتنشط. تكون العقابيل العصبية عند الذرية أشد بعد الخمج الأولي عند الأم، وإن الخمج التالي للتنشيط أثناء الحمل قد يؤدي إلى فقد السمع ومشاكل تطورية خفيفة عند الرضيع. إن خمج الـ CMV المكتسب أثناء الولادة أو عن طريق الإرضاع الوالدي أو عن طريق نقل الدم أو الصفيحات لا يترافق مع مشاكل عصبية.

■ التظاهرات السريرية:

تكون معظم الحالات غير واضحة سريرياً. وقد تتطور العقابيل المتأخرة مثل الصمم العصبي وإعاقات التعلم عند 10٪ من الأخماج غير الواضحة سريرياً. إن متلازمة الـ CMV الخلقي (الداء الاشتمالي المضخم للخلية) غير شائعة وتحدث عند 5٪ من الرضع المصابين بخمج الـ CMV، وتشمل فشل النمو داخل الرحم والفرفريات واليرقان والضخامة الكبدية الطحالية وصغر الرأس والتكلسات داخل الدماغ والتهاب الشبكية والمشيمية Chorioretintis. تميل التكلسات لأن تكون حول البطينات. وإن التظاهرة العرضية الأشيع هي فشل النمو داخل الرحم والضخامة الكبدية الطحالية واليرقان المستمر. قد تكون ذات الرئة الخلالية الشديدة عند الرضع الخدج مميتة.

يطرح الرضع المصابون بالخمج الخلقي الـ CMV بعيارات عالية في البول واللعاب، وقد ينمو الفيروس بالزرع الفيروسي أو يكشف بالتحري الباكر عن المستضد في البول. تشمل الدراسات التشخيصية الإضافية لتحديد مدى امتداد الخمج تفريسة الـ CT للرأس لكشف التكلسات داخل القحف واختبارت وظائف الكبد والصور الشعاعية للعظام الطويلة وصورة الصدر للتحري عن التهاب الرئة.

نقاط رئيسة 10.13

1. إن خمج الفيروس المضخم للخلايا شائع عند الوليد ويحدث عند 1٪ من كل الولدان.
2. إن حوالي 40٪ من الأجنة الذين يوجد لدى أمهاتهم خمج أولي بالـ CMV أثناء الحمل سوف يحدث لديهم خمج خلقي، ومن هؤلاء يكون لدى 5٪ فقط إصابة عصبية باقية.
3. يحدث الخمج عند حوالي 10٪ من الحمول عند النساء المصابات بالخمج الناكس أو المتنشط.
4. معظم الحالات غير واضحة سريرياً. وإن العقابيل المتأخرة مثل الصمم العصبي وإعاقات التعلم قد تتطور عند 10٪ من الأخماج غير الواضحة سريرياً.
5. يحدث المرض الاشتمالي المضخم للخلايا عند 5٪ من الرضع المصابين بخمج الـ CMV ويشمل فشل النمو داخل الرحم والفرفريات واليرقان والضخامة الكبدية الطحالية وصغر الرأس والتكلسات داخل القحف والتهاب الشبكية والمشيمية.

■ **المعالجة:**

أظهر الغانسيكلوفير Ganciclovir فعالية في إنقاص نسبة الحدوث أو إبطاء ترقي فقد السمع عند الرضع المصابين بإصابة مؤكدة في الجهاز العصبي المركزي. ونتيجة لذلك تجب المعالجة بالغانسيكلوفير لعدة أسابيع عند الولدان المخموجين الذين لديهم تكلسات أو التهاب شبكية أو موجودات CSF إيجابية. إن إجراء مسح للسمع عند الوليد عن طريق الاستجابات السمعية المثارة في جذع الدماغ أمرهام. وإن التقييمات المتكررة إلزامية لأن الصمم قد يتطور بعد الولادة. يطرح الولدان الذين لديهم CMV خلقي الفيروس لبعض الوقت ويجب على النساء الحوامل من الطاقم الطبي عدم العناية بالرضع المخموجين.

فيروس الهربس البسيط HERPES SIMPLEX VIRUS

يوجد نمطان مصليان من فيروس الهربس البسيط (HSV) هما HSV-1 و HSV-2. ويمكن لكلا النمطين أن يسببا مرضاً شديداً ومراضة عند الوليد، رغم أن الـ HSV-1 في هذه الحالة يسبب مرضاً أخف بصورة عامة. يقدر بأن نسبة حدوث الخمج الوليدي بحدود 1 من كل 3500 ولادة حية. تنجم معظم حالات خمج الـ HSV عند الوليد عن الـ HSV-2 لأنه يشكل غالبية حالات الهربس التناسلي. يخمج الطفل أثناء مروره في القناة التناسلية، ولهذا فإن غالبية حالات الهربس الوليدي تكون ناجمة عن الخمج حول الولادة، وإن الهربس الخلقي الحقيقي نادر.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن الخمج اللاعرضي نادر. يتظاهر الـ HSV بواحدة من ثلاث مجموعات من الأعراض. فقد يكون لدى الرضع خمج منتشر يشمل الكبد والأعضاء الأخرى (يشمل أحياناً الجهاز العصبي المركزي)،

أو يتظاهر بالمرض الموضعي في الجهاز العصبي المركزي، أو يتظاهر بخمج موضع في الجلد Skin والعين Eye والفم Mouth (مرض SEM). تشمل التظاهرات العينية التهاب الملتحمة والتهاب القرنية والتهاب الشبكية والمشيمية. وفي حوالي ثلث المرضى تكون إصابة الـ SEM هي المؤشر الأول على الخمج. قد يتظاهر المرض المنتشر بموجودات وصفية للإنتان. قد يتظاهر المرض الموضعي في الجهاز العصبي المركزي بالحمى والوسن وضعف الرضاعة ونقص سكر الدم والتخثر المنتشر داخل الأوعية (DIC) والهيوجية يليها اختلاجات بؤرية أو معممة معندة. إن الآفات الحويصلية دليل هام (عند وجودها) على التشخيص. قد تحدث الأعراض بعد فترة قصيرة من الولادة أو قد تتأخر حتى 4 أسابيع. يحدث المرض المنتشر عادة خلال الأسبوعين الأولين من العمر، في حين يحدث المرض الموضع في الجهاز العصبي المركزي ومرض الـ SEM بشكل نموذجي خلال الأسبوع الثاني أو الثالث من العمر.

تكون الأخماج الحلئية الوليدية شديدة مع معدل وفيات عال وعقابيل عصبية و/ أو عينية هامة عند الناجين خاصة أولئك الذين لم يعالجوا بالأدوية المضادة للفيروسات.

يزرع الـ HSV بسهولة ويستغرق التحري الفيروسي عادة من 1 إلى 3 أيام. يتم الحصول على الزروعات من الحويصلات الجلدية والفم أو البلعوم الأنفي والملتحمة والبول والدم والمستقيم والسائل الدماغي الشوكي، وقد تظهر لطاخة تزانك Tzanck المأخوذة من كشاطة الحويصلات وجود خلايا عرطلة متعددة النوى. إن تلوين الأضداد التألقي المباشر على سائل الحويصلات أو على الكشاطات المأخوذة من الآفات نوعي جداً لكنه ليس حساساً جداً. أما تفاعل سلسلة البولي ميراز PCR للـ HSV على السائل الدماغي الشوكي فهو حساس ونوعي إذا كانت الإصابة في الجهاز العصبي المركزي. يجب التفكير بالتشخيص عند أي رضيع لديه آفات حويصلية أو جلد معرى Denuded أو عند الرضع الذين لديهم علامات الإنتان أو في حالة المرض الحاد في الجهاز العصبي المركزي.

■ **المعالجة:**

إن المعالجة المضادة للفيروسات بالأسيكلوفير مستطبة لكل أشكال خمج الهربس الوليدي لأن المرض حتى لو بدأ موضعياً فإنه قد ينتشر مع تأثيرات كارثية.

■ نقاط رئيسة 11.13

1. معظم حالات الخمج الوليدي بفيروس الهربس البسيط ناجمة عن الـ HSV-2.
2. الخمج اللاعرضي نادر. يتظاهر الـ HSV بواحدة من ثلاث مجموعات متميزة من الأعراض وهي الخمج المنتشر الذي يشمل الكبد والأعضاء الأخرى (يشمل غالباً الجهاز العصبي المركزي) والمرض الموضع في الجهاز العصبي المركزي ومرض الـ SEM.
3. تستطب المعالجة المضادة للفيروسات بالأسيكلوفير في كل أشكال الخمج الوليدي بالهربس لأن المرض حتى لو كان موضعاً في البداية فإنه ينتشر مع تأثيرات كارثية.

فيروس الحماق- النطاقي (VZV) VARICELLA-ZOSTER VIRUS

إن 90٪ من النساء في سن الإنجاب ممنعات ضد فيروس الحماق- النطاقي (VZV) ولذلك فإن الحماق الخلقي والوليدي نادران. يتطور عند 25٪ فقط من رضع الأمهات المخموجات غير الممنعات الحماق الخلقي أو الوليدي.

■ التظاهرات السريرية:

يترافق خمج الـ VZV الوالدي خلال الثلثين الأول والثاني يترافق مع ندبات جلدية وشذوذات في الأصابع أو الأطراف وتشوهات في العين وشذوذات الجهاز العصبي المركزي ونقص وزن الولادة عند الولدان. يحدث عند الولدان الذين يكتسبون خمج الـ VZV خلال مرحلة ما حول الولادة مرض سريري يتراوح من الخفيف إلى المميت. وإن اكتساب الأضداد عبر المشيمة هو الذي يحدد النتائج عند الرضع.

يتم تشخيص الحماق الخلقي بمعايرة أضداد الـ VZV النوعية من نوع IgM أو بوجود عيارات هامة من أضداد VZV من نوع IgG. إن القصة عند الأم سوف تكشف الإصابة الوصفية بالحماق أثناء الحمل. يتميز الحماق عند الوليد بالآفات الجلدية واسعة الانتشار، وتكون هذه الآفات من مراحل مختلفة من البقع إلى الحطاطات والحويصلات والبثرات والجلبات Crusts. إن عزل فيروس الحماق- النطاقي بواسطة الزرع أو التلوين المناعي التألقي للكشاطات أو بواسطة لطاخة تزانك المأخوذة من كشاطة قاعدة الحويصل أمر مشخص للإصابة. يفرّق التألق المناعي المباشر للخلايا خمج الـ VZV عن الـ HSV.

■ المعالجة:

لا يحتاج الرضع المصابون بالحماق الخلقي إلى العزل لأنهم لا يطرحون الفيروس، أما الرضع المصابون بالحماق الوليدي فيجب عزلهم بشكل صارم لمدة 7 أيام على الأقل بعد بداية الطفح. إن الرضع المولودين لأمهات حدث لديهن إصابة بالحماق قبل الولادة بـ 5 أيام أو أكثر لا يحتاجون إلى معالجة نوعية عدا العزل إذا تم إبقاؤهم في المشفى. أما الرضع المولودون لأمهات أصبن بالحماق خلال 5 أيام من الولادة وحتى يومين بعد الولادة فيجب إعطاؤهم الغلوبولين المناعي الخاص بالحماق- النطاقي (VZIG) ويفضل عند الولادة أو خلال 96 ساعة. ويجب عند الرضع الذين أصيبوا بالحماق الحاد خلال الأسبوع الأول من العمر إعطاء الأسيكلوفير لمدة 10 أيام. أما الرضع الذين تعرضوا لخمج الـ VZV نتيجة للتماس مع طاقم الحواضن فيجب التحري عن الحالة المناعية لديهم وإذا كانوا مستعدين للإصابة فإنهم يعطون الـ VZIG خلال 96 ساعة من التعرض.

نقاط رئيسة 12.13

1. إن 90٪ من النساء في سن الحمل ممنعات ضد فيروس الحماق- النطاقي و25٪ فقط من رضع الأمهات المخموجات غير الممنعات يتطور لديهم الحماق الوليدي أو الخلقي.

فيروس العوز المناعي البشري (HIV)

HUMAN IMMUNODEFICIENCY VIRUS

إن فيروس العوز المناعي البشري (HIV) فيروس قهقري Retrovirns من نوع RNA يسبب متلازمة عوز المناعة المكتسب (AIDS). وهو منحاز بشكل خاص للخلايا الحاوية على CD_4 التي تشمل الخلايا T المساعدة والوحيدات والبالعات. وإن غزو هذه الخلايا وتخريبها هو الذي يسبب العوز المناعي. تنجم 80٪ من حالات الإيدز عند الأطفال عن الانتقال الوالدي، ومعظم الحالات المتبقية متعلقة بنقل الدم أو تحدث بسبب الانتقال الجنسي. تشمل العوامل المؤهبة الأمهات المصابات بالـ HIV الناجم عن استخدام المخدرات أو التماس الجنسي مع ذكر مصاب بالـ HIV. ورغم الانتشار العالي نسبياً لاستخدام المخدرات الوريدية في المناطق الفقيرة من المدن Inner-City* فإن أقلية من الأطفال فقط هي التي تصاب. تحدث 50٪ من حالات الإيدز عند الأطفال الناجمة عن الانتقال الوالدي عند الرضع الأمريكيين من أصل إفريقي و25٪ عند الرضع الأمريكيين من أصل إسباني Hispanic. تقدر معدلات انتقال الـ HIV من الأم إلى الوليد بـ 15- 30٪. وإن الانتقال بعد الولادة للـ HIV من الأمهات المخموجات إلى الرضع عن طريق حليب الثدي قد تم توثيقه.

التظاهرات السريرية:

يكون الرضع المخموجون لا عرضيين عادة عند الولادة، وخلال الشهر الأول يتطور لديهم سلاق مستمر مع اعتلال العقد اللمفية والضخامة الكبدية الطحالية. أما خلال السنة الأولى من العمر فإن الأعراض الشائعة تشمل (إذا لم تعطَ المعالجة المناسبة بالأدوية المضادة للفيروسات القهقرية) الأخماج المعندة المتكررة والإسهال الشديد المعند وفشل النمو. يقدر أن 20٪ من الرضع غير المعالجين المصابين بخمج الـ HIV الخلقي/ حول الولادة يموتون خلال السنة الأولى من العمر ويكون لدى 60٪ من الأطفال المخموجين بالـ HIV مرض عرضي شديد بحلول عمر 18 شهراً.

إن تشخيص الـ HIV عند الولادة صعب بسبب الأضداد الوالدية. إذا اشتبه بالـ HIV وكانت الأم سلبية المصل بالنسبة للـ HIV فإن الخطر عند الطفل قليل. يمكن تشخيص خمج الـ HIV عند الطفل المولود لأم إيجابية المصل بالنسبة للـ HIV قبل بداية الأعراض من خلال التحري عن الـ HIV في الدم المحيطي بواسطة كشف DNA فيروس الـ HIV وزرع الـ HIV (راجع الفصل 12).

---

* Inner-city: هو الجزء القديم من المدينة، ويسكنه عامة الفقراء والأقليات.

■ نقاط رئيسة 13.13

1. تنجم 80٪ من حالات الإيدز عند الأطفال عن الانتقال العمودي من الأم. ومعظم الحالات الباقية ناجمة عن نقل الدم.
2. يقدر أن معدلات انتقال الـ HIV من الأم إلى الوليد هي 15-30٪ إذا لم تعالج الأم ولم يعالج الطفل بالأدوية المضادة للفيروسات القهقرية.
3. تؤدي معالجة الأم إلى إنقاص دراماتيكي في خطر الانتقال إلى الرضيع.
4. خلال الشهر الأول قد يتطور لدى الرضع المخموجين سلاق مستمر واعتلال العقد اللمفية والضخامة الكبدية الطحالية. أما خلال السنة الأولى من العمر فإن الأعراض الشائعة عند الرضع غير المعالجين هي الأخماج المتكررة المعندة والإسهال الشديد المعند وفشل النمو.
5. تشمل المعالجة الدعم التغذوي والوقاية من المتكيس الرئوي الكاريني والمعالجة المضادة للفيروسات والأدوية المضادة للخمج لعلاج الأخماج النوعية.

■ **المعالجة:**

أظهرت الدراسات أن المعالجة المضادة للفيروسات القهقرية عند الأم خلال الثلثين الأخيرين من الحمل تؤدي إلى إنقاص دراماتيكي في انتقال الـ HIV إلى الجنين إلى أقل من 10٪، وإن أنظمة المعالجة المتعددة الأدوية تنقص خطر الانتقال أكثر. ويبدو أن خطر الانتقال يرتبط مع الحمل الفيروسي Viral load. إن الولدان المولودين لأمهات إيجابيات الـ HIV أو للأمهات المشتبه بحالة الـ HIV لديهن يعالجوا أيضاً بالأدوية المضادة للفيروسات القهقرية. ويعالج الرضع المعرضون للخطورة وقائياً بالتري متيوبريم والسلفامتيوكسازول للوقاية من ذات الرئة بالمتكيس الرئوي الكاريني.

الخمج الوليدي NEONATAL INFECTION

الإنتان الوليدي NEONATAL SEPSIS

يقسم الإنتان الوليدي بصورة عامة إلى الإنتان ذي البدء الباكر والإنتان ذي البدء المتأخر والإنتان داخل المشافي Nosocomial. يحدث الإنتان الباكر من الولادة حتى عمر 3 أيام وقد يكون مرضاً جهازياً شديداً يصيب عدة أجهزة ويتظاهر بقصور التنفس والصدمة والتهاب السحايا (30٪) والـ DIC والنخر الأنبوبي الحاد. ينجم الإنتان الباكر عن الجراثيم الموجودة في السبيل البولي التناسلي عند الأم وتشمل هذه العضيات العقديات المجموعة B والإيشريشيا الكولونية والكليبسيلة واللسترية المستوحدة. أما العوامل المؤهبة للإنتان الباكر فتشمل استعمار المهبل بالعقديات المجموعة B وتمزق الأغشية المديد (أكثر من 24 ساعة) والتهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي والحمى عند الأم أو ارتفاع الكريات البيض عند الأم وتسرع القلب عند الجنين والخداج. إن الذكور والأمريكيين من أصل إفريقي عوامل خطورة إضافية للإنتان الوليدي غير مفسرة.

يحدث الإنتان المتأخر بين عمر 3 أيام وعمر 28 يوماً، وهو يحدث عادة عند الرضيع السليم بتمام الحمل الذي تم تخريجه بصحة جيدة من قسم الحواضن. يؤدي تجرثم الدم إلى الانتشار الدموي المنشأ الذي يسبب أخماجاً بؤرية مثل التهاب السحايا (75٪ من الحالات ناجمة عادة عن العقديات المجموعة B أو الـ E.Coli) وذات العظم والنقي (العقديات المجموعة B والعنقوديات المذهبة) والتهاب المفاصل (النايسيريات البنية والعنقوديات المذهبة والمبيضات البيض وتجرثم الدم بسلبيات الغرام) وخمج الطريق البولي (تجرثم الدم بسلبيات الغرام).

يحدث الإنتان المكتسب داخل المشفى (يحدث بين عمر 3 أيام وتخريج الطفل) بشكل مسيطر عند الرضع الخدج في وحدة العناية المشددة، لأن العديد من هؤلاء الرضع مستعمرين بجراثيم محلية (واطنة) Indigenous مقاومة على عدة أدوية. إن المعالجة المتكررة للإنتان بالمضادات الحيوية واسعة الطيف ووجود قثاطر وريدية مركزية دائمة وأنابيب التنبيب الرغامي والقثاطر السرية وأدوات المراقبة الالكترونية تزيد كلها خطر الإصابة بالأخماج الجرثومية أو الفطرية الخطيرة. أشيع العضيات هي العنقوديات المذهبة والعنقوديات البشروية والجراثيم سلبية الغرام والمبيضات البيض.

تعتبر العقديات المجموعة B أشيع سبب للإنتان الوليدي لكن نسبة الحدوث قد هبطت بشكل دراماتيكي بعد إدخال بروتوكولات المسح عند الأمهات وأنظمة المعالجة بالمضادات الحيوية قبل الولادة عند الأمهات إيجابيات الزرع. تعزل العقديات المجموعة B من زروعات المهبل عند حوالي 25٪ من النساء الأمريكيات وقت الولادة.

■ **التظاهرات السريرية:**

يتظاهر معظم الولدان المصابين بالإنتان الباكر بعلامات قلبية تنفسية غير نوعية مثل الطحة Grunting وتسرع التنفس والزرقة عند الولادة. ونتيجة لذلك من الصعب غالباً تفريق الإنتان عن متلازمة العسرة التنفسية (RDS) في المراحل الأولى من الإنتان الباكر عند الولدان الخدج. وبسبب هذه الصعوبة فإن معظم الولدان الخدج المصابين بالـ RDS يعطون المضادات الحيوية واسعة الطيف. تشمل العلامات والأعراض الشائعة للإنتان الباكر ضعف الرضاعة والإقياء والوسن وتوقف التنفس والعلوص وتمدد البطن. تلاحظ النمشات والفرفريات عند حدوث الـ DIC. يحدث التهاب السحايا (مع إمكانية حدوث الاختلاجات) عند 25٪ من الولدان المصابين بالإنتان الباكر.

يجب عند الرضع المشتبه إصابتهم بالإنتان الباكر إجراء زرع الدم مع زرع السائل الدماغي الشوكي. كما يجب فحص السائل الدماغي الشوكي بتلوين غرام مع تعداد الخلايا والصيغة ومستوى البروتين والغلوكوز. يجرى تعداد الدم الكامل بشكل متكرر لكشف علامات الخمج. إن تعداد الكريات البيض دون 5000 أو أكثر من 000 40 وتعداد العدلات الكلي دون 1000 ونسبة الخلايا الشريطية Bands إلى العدلات أكثر من 20٪ كل ذلك يتوافق مع زيادة خطر الخمج الجرثومي. قد يشاهد نقص

الصفيحات أيضاً. تستخدم صورة الصدر لتحديد وجود ذات الرئة. يجب مراقبة غازات الدم الشريانية لكشف نقص الأكسجة الدموية والحماض الاستقلابي الذي قد يكون بسبب نقص الأكسجة أو الصدمة أو كليهما. كما يجب مراقبة الضغط الدموي والحصيل البولي والضغط الوريدي المركزي والإرواء المحيطي لتحديد الحاجة لمعالجة الصدمة الإنتانية بالسوائل والأدوية المقبضة للأوعية Vasopressor.

تشمل التظاهرات السريرية للإنتان المتأخر الوسن وضعف الرضاعة ونقص المقوية والخمول Apathy والاختلاجات وانتباج اليافوخ والحمى وفرط بيليروبين الدم المباشر. إن تقييم الإنتان المتأخر مشابه لتقييم الإنتان الباكر مع الانتباه بشكل خاص لفحص العظام والقيم المخبرية وزرع البول المأخوذ بشكل عقيم عن طريق البزل فوق العانة أو القثطرة الإحليلية. قد يكون الإنتان المتأخر ناجماً عن نفس العضيات المسببة للإنتان الباكر أو عن العضيات التي توجد عادة عند الأطفال الرضع الأكبر (العقديات الرئوية، النايسيريات السحائية).

قد تكون التظاهرات السريرية الأولية للخمج داخل المشفى عند الولدان الخدج مخاتلة وتشمل توقف التنفس وتباطؤ القلب وعدم الاستقرار الحروري وتمدد البطن وضعف الرضاعة. وفي المراحل اللاحقة قد يكون هناك حماض استقلابي شديد وصدمة مع DIC وقصور تنفسي.

■ **المعالجة:**

إن إشراك الأمبيسلين مع الجنتامايسين لمدة 10- 14 يوماً معالجة فعالة ضد معظم العضيات المسؤولة عن الإنتان الباكر. وحالما تتحدد العضية وتحسسها تجاه المضادات الحيوية يتم تعديل المعالجة بالمضادات الحيوية حسب النتائج. إذا وجد التهاب السحايا فإن المعالجة يتم تمديدها لفترة أطول، ويوصى بسيفالوسبورين من الجيل الثالث بسبب النفوذية الجيدة عبر الحاجز الدموي الدماغي. يستخدم السيفوتاكسيم والأميكاسين (من أجل التآزر) في حالة التهاب السحايا بالـ E.coli أو الكليبسيلة. يعالج الإنتان الناجم عن التهاب السحايا بالمكورات العقدية المجموعة B والليسترية بالأمبيسلين والجنتامايسين (من أجل التآزر Synergy). إن معالجة الإنتان الوليدي المتأخر والتهاب السحايا مماثلة للمعالجة في حالة الإنتان الباكر.

أما معالجة الإنتان المكتسب في المشفى فتعتمد على الفلورا الجرثومية المحلية الخاصة بكل مشفى وحساسيتها للمضادات الحيوية. إن العنقوديات المذهبة (المقاومة للميثيسلين أحياناً) والعنقوديات البشروية (المقاومة للميثيسلين عادة) والعضيات سلبية الغرام هي أشيع الجراثيم المسببة للأخماج ضمن المشفى، ويستخدم غالباً الفانكوميسين مع الجنتامايسين. إن استمرار علامات الخمج رغم المعالجة المضادة للجراثيم تقترح الإنتان بالمبيضات الذي يعالج بالأمفوتريسين B.

نقاط رئيسة 14.13

1. يقسم الإنتان الوليدي بشكل عام إلى الإنتان الباكر والإنتان المتأخر وإنتان المشافي Nosocomial.
2. ينجم الإنتان الباكر (من الولادة حتى عمر 3 أيام) عن الخمج بالجراثيم الموجودة في الطريق التناسلي البولي عند الأم وتشمل العقديات المجموعة B والـ E.coli والكليبسيلة والليسترية المستوحدة.
3. قد ينجم الإنتان المتأخر (من عمر 3 أيام حتى عمر 28 يوماً) عن نفس العضيات المسببة للإنتان الباكر، لكن الولدان الذين يتظاهرون في مرحلة متأخرة من فترة الوليد قد يكون لديهم أيضاً أخماج ناجمة عن العضيات الموجودة عند الرضع الأكبر (مثل العقديات الرئوية والنايسيريات السحائية).
4. يحدث الإنتان المكتسب ضمن المشافي (من عمر 3 أيام حتى التخريج) بشكل مسيطر عند الرضع الخدج في وحدة العناية المشددة بالوليد، وهو ينجم بشكل شائع عن العنقوديات البشروية والعنقوديات المذهبة والجراثيم سلبية الغرام والمبيضات البيض.

خمج المتدثرات (الكلاميديا) CHLAMYDIA INFECTION

تنتقل المتدثرة التراخومية من الطريق التناسلي للأمهات المخموجات إلى ولدانهن. يحدث الاكتساب عند حوالي 50٪ من الرضع المولودين عن طريق المهبل لأمهات مخموجات. إن خطر التهاب الملتحمة عند الرضع الذين اكتسبوا المتدثرة التراخومية هو 25٪-50٪ وخطر ذات الرئة هو 5-20٪. يكون البلعوم الأنفي المكان التشريحي الأشيع إصابة بالخمج. قد يستمر الخمج العرضي للملتحمة أو البلعوم أو المستقيم أو المهبل عند الرضيع لأكثر من سنتين. ويتراوح معدل الانتشار بين النساء الحوامل بين 6٪-12٪ عند معظم السكان.

■ التظاهرات السريرية:

في حالة التهاب الملتحمة الوليدي بالمتدثرات يتطور الاحتقان العيني والوذمة والمفرزات بعد عدة أيام حتى عدة أسابيع بعد الولادة ويستمر لمدة 1-2 أسبوعاً.

إن ذات الرئة عند الرضع الصغار الناجمة عن المتدثرة التراخومية مرض لا حموي عادة وتتظاهر بين عمر 3- 19 أسبوعاً. ويكون السعال المتكرر المتقطع Staccato وتسرع التنفس مميزين للخمج لكنهما لا يتواجدان دوماً. يمكن أن توجد القرقعات Crackles في حين يكون احتمال وجود الوزيز أقل. يكون فرط الانتفاخ على صورة الصدر واضحاً، ويمكن للمرض غير المعالج أن يطول Linger أو ينكس.

■ المعالجة:

يمكن تقطير الإريتروميسين الموضعي في العين عند الولادة للوقاية من التهاب العين بالبنيات لكن هذه المعالجة لن تقي بشكل موثوق من ذات الرئة بالمتدثرات عند الوليد. يعالج التهاب الملتحمة وذات الرئة بالمتدثرات عند الرضع الصغار بالإريتروميسين الفموي لمدة 14 يوماً. إن المعالجة الموضعية لالتهاب الملتحمة غير فعالة وغير ضرورية.

تبلغ فعالية المعالجة بالإريتروميسين 80٪ فقط لذلك يحتاج المريض إلى شوط علاجي ثانٍ أحياناً.
يستدعي التشخيص النوعي للخمج بالمتدثرة التراخومية عند الرضيع معالجة الأم وتقييم شريكها الجنسي.

■ نقاط رئيسة 15.13

1. يحدث الاكتساب عند حوالي 50٪ من الرضع المولودين عن طريق المهبل لأمهات مخموجات. ويكون خطر التهاب الملتحمة عند الرضع الذين أصيبوا بالمتدثرة التراخومية 25-50٪ أما خطر ذات الرئة فهو 5٪-20٪.
2. يتطور في حالة التهاب الملتحمة الوليدي بالمتدثرات الاحتقان والوذمة والمفرزات بعد عدة أيام حتى عدة أسابيع من الولادة وتستمر من أسبوع إلى أسبوعين.
3. تكون ذات الرئة الناجمة عن المتدثرة التراخومية عند الرضع الصغار مرضاً لا حموياً عادة وتتظاهر بين عمر 3-19 أسبوعاً. وإن السعال المتكرر المتقطع وتسرع التنفس مميزان للإصابة لكنهما لا يتواجدان دوماً.

الأمراض التنفسية عند الوليد NEONATAL RESPIRATORY DISEASE

متلازمة العسرة التنفسية RESPIRATORY DISTRESS SYNDROME (RDS)

■ الإمراض:

يعتبر الـ RDS أو داء الأغشية الهيالينية أشيع سبب للقصور التنفسي عند الوليد. وهو يحدث عند الولدان الخدج الذين لا تكون الرئتان ناضجتين عندهم. يحدث النضج الرئوي عند الطفل المتوسط بين الأسبوع الحملي 32-43 عندما ينتج السورفاكتانت (هو فوسفوليبيد يبطن الأسناخ) من قبل الخلايا الرئوية النمط II. ينجم الـ RDS عن عوز السورفاكتانت. إن الوظيفة الرئيسة للسورفاكتانت هي إنقاص التوتر السطحي السنخي وزيادة مطاوعة الرئة. يمنع السورفاكتانت الأسناخ من الانخماص في نهاية الزفير ويسمح ببقاء الأسناخ مفتوحة بضغوط منخفضة داخل الصدر.

يؤدي عوز السورفاكتانت إلى ضعف مطاوعة الرئة وهذا يؤدي إلى الانخماص الرئوي المترقي مع الشنت داخل الرئة ونقص الأكسجة والزرقة. إن القوى المتولدة عن التهوية الميكانيكية والتعرض للأكسجين والرشح الشعري السنخي كل ذلك يؤدي إلى تشكيل الغشاء الهياليني. يبطن هذا الغشاء الأسناخ، وهو مكون من البروتين والظهارة السنخية المنسلخة. تزداد نسبة حدوث الـ RDS كلما نقص سن الحمل. يمكن استخدام قياس نسبة الليستين إلى السفينغوميلين في السائل الأمنيوسي للتنبؤ بالنضج الرئوي.

يتسارع إنتاج السورفاكتانت بإعطاء الستيرويد للأم وكذلك في حالة تمزق الأغشية الجنينية المديد وإدمان الأم للمخدرات Narcotic وفي حالة مقدمة الارتعاج Pre-eclampsia والشدة المزمنة عند

الجنين الناجمة عن قصور المشيمة وفرط نشاط الدرق عند الأم والثيوفيللين. ويتأخر إنتاج السورفاكتانت في حالة فرط سكر الدم عند الجنين وفرط أنسولين الدم كما هو الحال في الداء السكري الوالدي.

■ **التظاهرات السريرية:**

يتظاهر الرضع الخدج المصابون بشكل وصفي بتسرع التنفس والطحة ورقص خنابتي الأنف والسحب في جدار الصدر والزرقة خلال الساعات الثلاثة الأولى من العمر. بالإصغاء يلاحظ ضعف دخول الهواء. تكون نسبة الليستين إلى السفينغوميلين في السائل الأمنيوسي أقل من 2، كما يكون الفوسفاتيديل غليسيرول غائباً في السائل الأمنيوسي. يتم إثبات التشخيص بصورة الصدر التي تظهر نمطاً موحداً هو نمط الزجاج المطحون أو النمط الشبكي العقيدي مع ارتسام القصبات بالهواء Bronchogram وهذا يتوافق مع الانخماص القصبي المنتشر.

إن السير الطبيعي مترقٍ ويسوء خلال الـ 24-48 ساعة الأولى من العمر. وبعد الأذية الأولية في بطانة الطريق الهوائي تُسكن الظهارة ثانية بالخلايا السنخية النمط II التي تقوم بإنتاج السورفاكتانت. وتحدث لاحقاً زيادة في إنتاج وتحرير السورفاكتانت وبالتالي تتوفر كمية كافية من السورفاكتانت في المسافات الهوائية بحدود عمر 72 ساعة، ويؤدي ذلك إلى تحسن المطاوعة الرئوية وزوال الضائقة التنفسية الذي يسبق غالباً بزيادة النتاج البولي.

تشمل الاختلاطات الحادة المترافقة مع الـ RDS كلاً من الانتفاخ الرئوي الخلالي واسترواح الصدر واسترواح المنصف واسترواح التامور. إن تمزق الظهارة المبطنة للأسناخ يؤدي إلى الانتفاخ الرئوي السنخي مع تسليخ الهواء على طول المسافات الخلالية والأوعية اللمفية حول القصبات. ويؤدي تسرب الهواء Extravasation إلى البارانشيم الرئوي إلى إنقاص مطاوعة الرئة ومفاقمة القصور التنفسي.

■ **المعالجة:**

إن هدف المعالجة هو تأمين الدعم التنفسي للرضيع حتى يحدث الشفاء العفوي. يجب بذل كل الجهود للتقليل من الرض الضغطي Barotrauma والأذية الناجمة عن الـ FiO_2 العالي.

تشمل المعالجة التقليدية للرضيع المصاب الدعم التنفسي بالأوكسجين والتهوية بالضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي (CPAP) و/ أو التهوية الميكانيكية. تحسن المعالجة بالسورفاكتانت الصنعي هذه الحالة دراماتيكياً وتنقص بشكل هام معدل وفيات الولدان عند الولدان الخدج. يجب بعد إعطاء السورفاكتانت معايرة الـ Fio_2 للأكسجين لإبقاء الـ Pao_2 أعلى من 50 ملم زئبقي. إذا تجاوز الـ Fio_2 الـ 60٪ فيمكن استخدام الـ CPAP لإنقاص زمن التعرض لتراكيز أكسجين عالية وإنقاص الحاجة للتهوية الميكانيكية. يفيد الـ CPAP أيضاً في معالجة توقف التنفس غير المستجيب على التنبيه بالقنية الأنفية، وخلال عملية الفطام بعد نزع أنبوب التنبيب. يستخدم التنبيب والتهوية المتقطعة بالضغط الإيجابي

عندما يبلغ CPAP حده الأعظمي ويصبح الـ Fio_2 الضروري للمحافظة على Po_2 أعلى من 50 ملم زئبقي أكثر من 60٪. تشمل الاستطبابات الأخرى للتهوية الميكانيكية توقف التنفس غير المستجيب على الـ CPAP و/ أو الحماض التنفسي المستمر ($Paco_2$ أعلى من 60 وPH أقل من 7.25) رغم الـ CPAP الأعظمي.

بصورة عامة سوف لن يكون الـ CPAP كافياً عند الولدان الذين يقل وزن ولادتهم عن 1000 غرام. ومع زوال الـ RDS والاستجابة للمعالجة بالسورفاكتانت تزداد مطاوعة الرئتين بشكل دراماتيكي ويجب الفطام عن المنفسة بسرعة حتى لا يحدث الرض الضغطي الشديد. عندما يظهر تقييم السائل الأمنيوسي عدم نضج الرئتين عند الجنين مع عدم إمكانية تأخير الولادة قبل الأوان فإن إعطاء الستيرويدات القشرية للأم قبل 48 ساعة من الولادة يمكن أن يحرض أو يسرع إنتاج السورفاكتانت ويقلل من حدوث الـ RDS.

إن الرضع الخدج بشدة الذين يحتاجون للتهوية الميكانيكية لفترات طويلة معرضون لخطر تمزق الأسناخ وتطور النفاخ الرئوي الخلالي واسترواح الصدر واسترواح المنصف و/ أو استرواح التامور. يزداد خطر الرض الضغطي مع زيادة مدة التهوية الميكانيكية وزيادة وسطي الضغط في الطريق الهوائي وزيادة معدل التهوية الإلزامية المتقطعة. قد يتطور فرط التوتر الرئوي عندما يكون الـ RDS شديداً جداً مما يسبب تحويلة Shunt من الأيمن للأيسر عند الثقبة البيضية المفتوحة والقناة الشريانية. يجب تقييم الرضع المصابين بالعسرة التنفسية من أجل الإنتان وذات الرئة لأن الخمج بالعقديات المجموعة B قد يقلد الـ RDS سريرياً وشعاعياً على صورة الصدر. يوصى بالمضادات الحيوية حتى تصبح نتائج زرع الدم معروفة. يترافق الـ RDS مع فترات من نقص الأكسجة لذلك فإن النزف داخل البطينات والتهاب الأمعاء والكولون النخري أكثر احتمالاً أن يحدثا عند الوليد المصاب بالـ RDS.

إن المرض الرئوي المزمن (يدعى أيضاً خلل تنسج الرئة والقصبات Bronchopulmonary Dysplasia أو BPD) هو اختلاط طويل الأمد للـ RDS وهو ينجم عن التهوية الميكانيكية المديدة للرضيع الخديج مع وسطي مرتفع للضغوط ضمن الطريق الهوائي وضغوط أكسجين عالية. تختلف نسبة الحدوث بشكل كبير بين وحدات العناية المشددة بالولدان NICUs لكن قد يصاب حتى 50٪ من الرضع الخدج الذين تقل أوزان ولادتهم عن 1000 غرام. لقد كان الـ BPD قبل إدخال السورفاكتانت واستراتيجيات التهوية الحديثة يتميز بمناطق كيسية في الرئة مع حؤول الخلايا الشائكة وضخامة الطرق الهوائية الصغيرة مع انخماص سنخي لاحق أو احتجاز للهواء. ورغم أن هذه الباثولوجيا مازالت تشاهد في الرضع الخدج الأشد مرضاً فإن الـ BPD حالياً قد أصبح بشكل أشيع مرض توقف التطور السنخي Arrested alveolar development، حيث تكون الأسناخ كبيرة وناضجة ظاهرياً لكن يوجد نقص في عددها. تشمل الاختلاطات القصور التنفسي المزمن والحاجة لاستخدام المعالجة المستمرة بالأكسجين في المنزل والمدرات والموسعات القصبية وقصور القلب الاحتقاني الأيمن الناجم عن فرط

التوتر الرئوي واسترواح الصدر. قد يستغرق تحويل الرضيع عن الأكسجين إلى هواء الغرفة عدة أشهر. إن داء الطريق الهوائي الارتكاسي شائع وقد يكون شديداً. كما أن متلازمة موت الرضيع المفاجئ (SIDS) أكثر شيوعاً عند الرضع المصابين بالـ BPD. وإن الأخماج التنفسية السفلية الناجمة عن فيروسات سليمة عادة خاصة الفيروس التنفسي المخلوي RSV قد تسبب عسرة تنفسية شديدة. يشفى بعض الرضع تماماً لكن عملية الشفاء تستغرق سنوات.

نقاط رئيسة 16.13

1. متلازمة العسرة التنفسية أو داء الأغشية الهيالينية أشيع سبب للقصور التنفسي عند الولدان، وهي تحدث عند الخدج المولودين في الأسبوع الحملي 37 فما دون وتنجم عن عوز السورفاكتانت.
2. تشمل المعالجة التقليدية للخديج المصاب الدعم التنفسي بالأكسجين والتهوية بالضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي CPAP و/ أو التهوية الميكانيكية.
3. تحسن المعالجة بالسورفاكتانت الصنعي الـ RDS دراماتيكياً وتنقص بشكل هام معدل وفيات الولدان عند الرضع الخدج.
4. إن الداء الرئوي المزمن اختلاط طويل الأمد للـ RDS، وينجم عن التهوية الميكانيكية المديدة عند الخديج مع استخدام ضغوط وسطية عالية ضمن الطريق الهوائي مع ضغوط أكسجين عالية.
5. يتميز خلل تنسج الرئة والقصبات في الوقت الحاضر بتوقف تطور الأسناخ.

استنشاق العقي MECONIUM ASPIRATION

الإمراض:

تنتج رئة الجنين سائلاً يجري خارج الرئتين ويساهم في تشكيل السائل الأمنيوسي. إن حركات التنفس عند الجنين ليست ذات قوة كافية لسحب السائل الأمنيوسي إلى الشجرة التنفسية. ولكن نقص الأكسجة عند الجنين قد يحرض مرور العقي من الطريق الهضمي السفلي إلى السائل الأمنيوسي، ومع الاختناق والحماض الجنيني الشديد فإن منعكس اللهاث gasp قد يولد قوة كافية لسحب العقي إلى الرئة. يتداخل استنشاق العقي مع تبادل الغازات ويسد الطرق الهوائية بآلية الدسام ذي الكرة مما يؤدي إلى عدم توافق التهوية- الإرواء مع حدوث استرواح الصدر. يزيد نقص الأكسجة الحماض الناجمين المقاومة الوعائية الرئوية ويسببان تحويلة Shunt من الأيمن للأيسر عبر الثقبة البيضية السالكة أو عبر القناة الشريانية أو كليهما. تسيء هذه التحويلة أكثر لنقص الأكسجة والحماض الناجمين عن الاستنشاق مما يؤدي إلى حلقة معيبة من زيادة الضغط الشريني الرئوي والعسرة التنفسية والزراق، وهذه السلسلة من الحوادث قد تحدث دون استنشاق العقي كنتيجة أولية لنقص الأكسجة المزمن عند الجنين وتعرف باسم فرط التوتر الرئوي المستمر Persistent pulmonary hypertension.

■ **عوامل الخطورة:**

يزداد خطر استنشاق العقي بشكل ملحوظ عند رضع الحمل المديد Postmature والولدان الذين يعانون من فشل النمو داخل الرحم. وفي كلتا الحالتين يوجد قصور مشيمي كسبيل مشترك لنقص الأكسجة عند الجنين. يحدث لدى الرضع الذين يولدون بالوضعية المقعدية breech زيادة خطر وجود العقي في السائل الأمنيوسي.

■ **التظاهرات السريرية:**

يتميز التهاب الرئة الناجم عن استنشاق العقي بتسرع التنفس ونقص الأكسجة وفرط الكاربمية Hypercapnia. يتم التشخيص بوجود العقي في الرغامى أو السائل الأمنيوسي بالإضافة إلى وجود أعراض الضائقة التنفسية وموجودات صورة الصدر التي تظهر نمط الارتشاحات المنتشرة مع فرط الانتفاخ. يتطور استرواح الصدر عند 10٪ من الرضع الذين لديهم متلازمة استنشاق العقي.

■ **المعالجة:**

في الحمول التي يكون فيها القصور الرحمي المشيمي مؤكداً أو مشتبهاً يجب إجراء الفحوص الخاصة بسلامة الجنين مثل اختبار اللاشدة والبروفيل الحيوي الفيزيائي ومراقبة الجنين وعينة PH من فروة الجنين للمساعدة على التعرف على أولئك الرضع المعرضين لخطورة عالية لحدوث استنشاق العقي.

عندما يلاحظ وجود العقي يجب على الطبيب المولد القيام بالمص من البلعوم الفموي قبل ولادة الصدر (وأخذ النفس الأول). وبعد الولادة إذا كان الطفل مثبطاً يتم إظهار الحبلين الصوتيين بتنظير الحنجرة المباشر وإدخال أنبوب رغامي. ويطبق المص على الأنبوب الرغامي في الوقت الذي يتم فيه سحبه ببطء. تكرر هذه العملية إذا استخرجت كمية هامة من العقي. إذا أظهر الرضيع جهداً تنفسياً ضعيفاً فيتم دعمه بالقناع ذي الكيس والدسام Bag-valve mask. أما الرضيع الذي يبدو نشيطاً مباشرة عند الولادة فلا يحتاج للتنبيب لكن يجب إجراء المص روتينياً من البلعوم الفموي.

إذا حدث الاستنشاق وكان الرضيع بحالة ضائقة تنفسية فإن المعالجة تتكون من إعطاء الأكسجين و/ أو التهوية الميكانيكية. يقوم العقي بتعطيل السورفاكتانت داخلي المنشأ لذلك فإن إعطاء السورفاكتانت قد يكون مفيداً. تتعلق شدة المرض بكمية العقي التي استنشقها الرضيع وشدة فرط التوتر الرئوي الموجود الناجم عن الاختناق قبل الولادة. في حالة نقص الأكسجة المستمر ($Pao_2 < 50$ ملم زئبقي) أو فرط الكاربمية الشديد ($PCo_2 > 60$ ملم زئبقي) فيستطب التنبيب والتهوية الميكانيكية. إذا استمر نقص الأكسجة الشديد مع التهوية التقليدية فمن المحتمل وجود الـ PPHN، وقد يفيد في هذه الحالة استخدام التهوية بالتواتر العالي و/ أو الأكسجة الغشائية خارج الجسم ECMO.

نقاط رئيسة 17.13

1. متلازمة استنشاق العقي اضطراب ناجم عن الاختناق حول الولادة. يحرض نقص الأكسجة عند الجنين مرور العقي إلى السائل الأمنيوسي الذي يحتمل أن يستنشق في الرحم ومباشرة بعد الولادة.
2. يتداخل استنشاق العقي مع التبادل الغازي ويسد الطرق الهوائية بآلية الدسام ذي الكرة مما يؤدي إلى عدم توافق التهوية التروية مع استرواح الصدر.
إن نقص الأكسجة والحماض الحادثين يزيدان من المقاومة الوعائية الرئوية ويسببان تحويلة **Shunt** الدم من الأيمن للأيسر عبر الثقبة البيضية السالكة أو القناة الشريانية أو كليهما.
3. يزداد خطر استنشاق العقي بشكل واضح عند رضع الحمل المديد (سن الحمل أعلى من 42 أسبوعاً) وعند الولدان الذين يعانون من فشل النمو داخل الرحم.

فرط التوتر الرئوي المستمر عند الوليد (PPHN)
PERSISTENT PULMONARY HYPERTENSION OF THE NEWBORN (PPHN)

■ الإمراض Pathogenesis:

الـ PPHN أو استمرار الدوران الجنيني اضطراب يحدث عند الرضع بتمام الحمل أو رضع الحمل المديد Post-term الذين حدث لديهم نقص أكسجة حاد أو مزمن في الرحم. إن الشذوذ الأولي هو فشل المقاومة الوعائية الرئوية بالانخفاض عند حدوث التمدد الرئوي بعد الولادة والأكسجة. في الحالة الطبيعية ترتفع المقاومة الوعائية الجهازية عند الولادة نتيجة لتوقف جريان الدم عبر المشيمة وتنقص المقاومة الوعائية الرئوية بعد الحركات التنفسية القليلة الأولى. وفي حالة استمرار الدوران الجنيني تستمر المقاومة الوعائية الرئوية مرتفعة وقد تكون في الحقيقة أعلى من المقاومة الجهازية. وهذا يؤدي إلى تحويل الدم منزوع الأكسجين الذي يعود إلى الأذين الأيمن بعيداً عن الرئتين. قد تحدث التحويلة من الأيمن للأيسر عند الثقبة البيضية أو القناة الشريانية أو كليهما. وبسبب تجاوز الرئتين فإن الدم لا تتم أكسجته مع حدوث نقص الأكسجة الدموية. إن نقص الأكسجة والحماض الناجمين عن التحويلة من الأيمن للأيسر يسيئان فقط لفرط التوتر الشريني الرئوي القاعدي Baseline مما يؤدي إلى حلقة معيبة من فرط التوتر الشريني الرئوي الشديد المتزايد مع الزرقة تتوج بالقصور القلبي الرئوي.

■ عوامل الخطورة:

يترافق الـ PPHN مع استنشاق العقي والـ RDS الشديد والفتق الحجابي ونقص التنسج الرئوي وذات الرئة الوليدية.

■ **التظاهرات السريرية:**

يقترح التشخيص بوجود قصة نقص أكسجة ما حول الولادة والزراق المترقي بسرعة المترافق مع الضائقة التنفسية الخفيفة إلى الشديدة. غالباً ما تكون الشدة السريرية للقصور الرئوي أشد من موجودات الصورة الشعاعية. قد تكون صورة الصدر طبيعية أو شاذة اعتماداً على السبب النوعي لـ PPHN. يظهر الإيكو القلبي غياب المرض القلبي البنيوي مع دليل على زيادة المقاومة الوعائية الرئوية ووجود تحويلة من الأيمن للأيسر على مستوى الثقبة البيضية أو القناة الشريانية أو كليهما. تتراوح الشدة من مرض خفيف مع شفاء عفوي إلى الموت الناجم عن نقص الأكسجة المعند. يشفى فرط التوتر الرئوي عادة خلال 5–10 أيام من الولادة.

■ **المعالجة:**

تركز المعالجة على زيادة نقل الأكسجين إلى الحد الأعلى وإنقاص فرط التوتر الشريني الرئوي. تشمل الحالات التي تقوي الـ PPHN نقص الأكسجة والحماض ونقص سكر الدم وفرط اللزوجة وفقر الدم وهبوط الضغط الجهازي. يحث الحماض ونقص الأكسجة على زيادة فرط التوتر الشريني الرئوي، في حين يزيد هبوط الضغط الجهازي التحويلة من الأيمن للأيسر ونقص الأكسجة النسيجية. يؤدي نقص سكر الدم إلى فرط كيتون الجسم Ketosis الذي يفاقم الحماض، كما ينقص فقر الدم نقل الأكسجين إلى النسج. يؤدي تكتل الكريات الحمر Sludging† (تكدر الدم) الناجم عن فرط اللزوجة إلى زيادة فرط التوتر الرئوي. إن المعالجات المستخدمة لعلاج الـ PPHN تقاوم الحالات التي تسيء لفرط التوتر الرئوي، وتشمل إعطاء الأكسجين وفرط التهوية وإعطاء بيكاربونات الصوديوم والموسعات الرئوية ودعم الضغط الدموي الجهازي.

يؤدي فرط التهوية الخفيف Mild إلى حدود PaCo2 أقل من 40٪ ملم زئبقي إلى منع التأثيرات المقبضة الوعائية الرئوية للحماض التنفسي وحدوث تحسن في الـ PaO2. يرخي أكسيد النيتريك الخلايا العضلية الملساء في الشرينات الرئوية وهو فعال في الـ PPHN. تسهل التهدئة Sedation استرخاء الرضيع مع التوسيع الوعائي الرئوي في حين قد يكون من الضروري إحداث شلل عضلي للمساعدة على فرط التهوية. يبلغ معدل الوفيات الإجمالي المترافق مع الـ PPHN 25٪ عند الرضع بتمام الحمل. إن الرضع الذين يحتاجون إلى معايير تشغيل بدئية للمنفسة عالية جداً (يتجلى ذلك بارتفاع الممال السنخي- الشرياني أعلى من 600 ملم زئبقي في هواء الغرفة) يكون لديهم معدل وفيات عالٍ وقد يستفيدون من الـ ECMO. يحسن الـ ECMO النتائج في مجموعة المرضى بشدة.

---

† Sludged blood: هي الحالة التي تصبح فيها الكريات الحمر متكتلة مع بعضها في الأوعية الشعرية وبالتالي تسد الوعاء الدموي أو تتحرك ببطء فيه، وتشاهد هذه الحالة في الحروق والصدمة الرضية..إلخ.

نقاط رئيسة 18.13

1. يشاهد الـ PPHN عند فشل المقاومة الوعائية الرئوية بالانخفاض عند تمدد الرئة بعد الولادة والأكسجة. يحدث الـ PPHN عند الرضع بتمام الحمل ورضع الحمل المديد الذين حدث لديهم نقص أكسجة حاد أو مزمن في الرحم.
2. إن نقص الأكسجة والحماض الناجمين عن التحويلة من الأيمن للأيسر يسيئان لفرط التوتر الشريني الرئوي القاعدي baseline مما يؤدي إلى حلقة معيبة من زيادة فرط التوتر الشريني الرئوي والزراق تتوج بالقصور القلبي الرئوي.
3. تشمل المعالجات المستخدمة لعلاج الـ PPHN إعطاء الأكسجين وفرط التهوية وإعطاء بيكاربونات الصوديوم والموسعات الرئوية ودعم الضغط الدموي الجهازي.

الأمراض المعدية المعوية عند الوليد

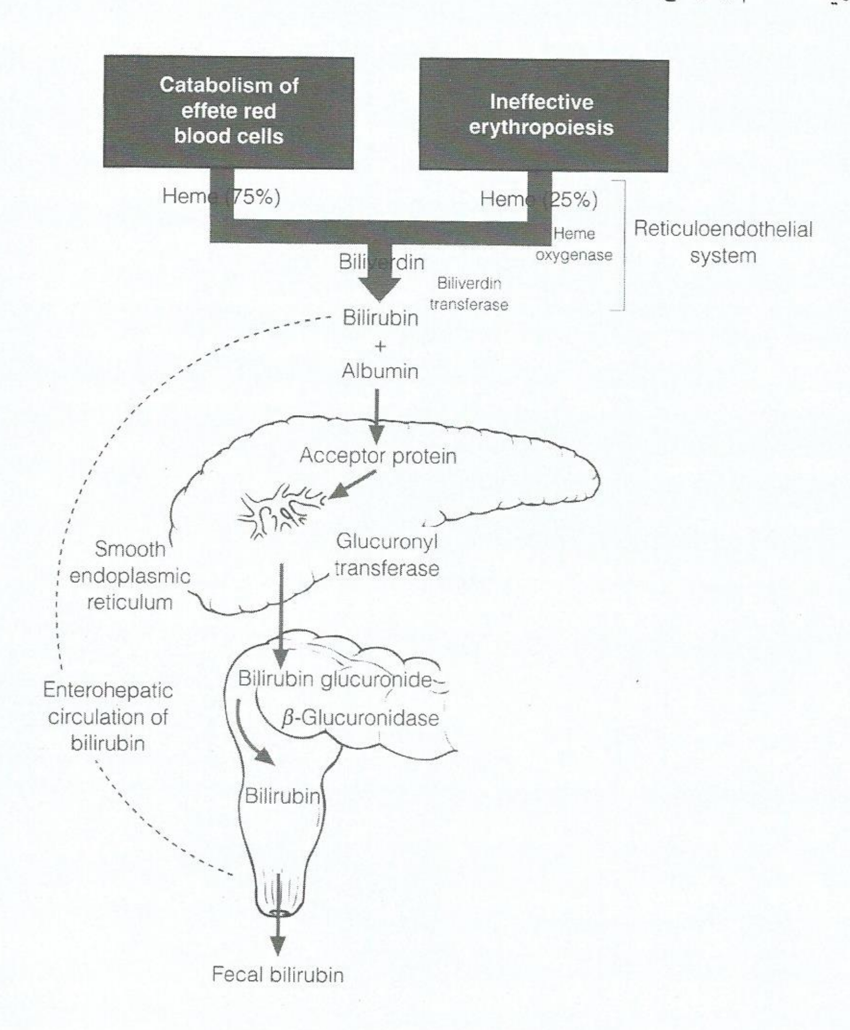
NEONATAL GASTROINTESTINAL DISEASE

فرط بيليروبين الدم HYPERBILIRUBINEMIA

يتظاهر فرط بيليروبين الدم باليرقان (تلون الجلد والأغشية المخاطية والصلبة باللون الأصفر). يحدث فرط بيليروبين الدم عند تجاوز مستويات بيليروبين المصل 5 ملغ/ دل عند الولدان أو أكثر من 2 ملغ/ دل عند الأطفال والمراهقين. يوجد نمطان من فرط بيليروبين الدم هما اللامقترن (غير المباشر) الذي قد يكون فيزيولوجياً أو مرضياً والمقترن (المباشر) الذي يعتبر مرضياً دوماً. يعرف فرط بيليروبين الدم المقترن بأنه ارتفاع الجزء المباشر من البيليروبين في الدم أكثر من 2 ملغ/ دل أو أكثر من 15٪ من البيليروبين الإجمالي. إن البيليروبين صباغ صفراوي يتشكل من تدرك الهيم Heme الذي يشتق من تخرب الكريات الحمر وتكون الكريات الحمر غير الفعال Ineffective erythropoiesis. يظهر (الشكل 13-1) استقلاب البيليروبين الطبيعي. إن الشذوذات في أي خطوة في عملية الاستقلاب قد تؤدي إلى فرط بيليروبين الدم المقترن أو غير المقترن.

يراقب فرط بيليروبين الدم الوليدي بدقة كبيرة لأن مستويات البيليروبين غير المقترن المرتفعة تؤدي إلى اليرقان النووي Kernicterus. يرتبط البيليروبين غير المقترن بشكل طبيعي بقوة مع الألبومين في الدم لكن في المستويات العالية من البيليروبين غير المقترن التي تتجاوز السعة الرابطة للألبومين يمر البيليروبين الحر عبر الحاجز الدموي الدماغي ويؤذي الخلايا الدماغية. يمكن لمستويات أخفض بكثير من فرط بيليروبين الدم أن تؤدي عند الرضع الخدج إلى اليرقان النووي لأنه كلما كان الوليد أقل نضجاً كان الحاجز الدموي الدماغي أقل نضجاً. يتميز اليرقان النووي بتلون العقد القاعدية والحصين Hippocampus باللون الأصفر وهذا يؤدي إلى خلل شامل في وظيفة الدماغ. تشمل المظاهر السريرية الوسن والهيوجية ونقص المقوية والتشنج الظهري Opisthotonos والاختلاجات والتخلف العقلي والشلل الدماغي وفقد السمع.

يحدث عند معظم الولدان بتمام الحمل والولدان الخدج فرط بيليروبين الدم غير المقترن العابر خلال الأسبوع الأول من العمر. وهذه النوبة من اليرقان الفيزيولوجي ناجمة عن ارتفاع حمل البيليروبين (الناجم عن زيادة كتلة الكريات الحمر ونقص عمر الكرية الحمراء وزيادة الدوران المعدي الكبدي) وخلل الالتقاط الكبدي للبيليروبين وعدم كفاية اقتران البيليروبين الناجم عن نقص فعالية أنزيم الـ UDP- غلوكورونيل ترانسفيراز وخلل إطراح البيليروبين. يبدأ اليرقان الفيزيولوجي بعد عمر 24 ساعة ويترافق مع ذروة 12-15 ملغ/ دل في اليوم 3-5 من العمر ويعود للمستويات الطبيعية بنهاية الأسبوع الأول من العمر. تشمل عوامل الخطورة لحدوث اليرقان الفيزيولوجي الشديد الخداج والداء السكري عند الأم والرضع من أصول آسيوية أو من سكان أمريكا الأصليين.



الشكل 13-1: استقلاب البيليروبين عند الوليد.

إن آلية يرقان حليب الأم breast milk Jaundice الذي يعتبر شائعاً تماماً غير معروفة. وقد افترض بعض الباحثين أنه ينجم عن زيادة الدوران المعوي الكبدي بسبب عامل والدي غير معروف موجود في حليب الأم. تميل ذروة مستوى البيليروبين عند الرضيع لأن تكون أعلى وتستمر لفترة أطول مقارنة مع ما يشاهد في حالة اليرقان الفيزيولوجي.

يجب تقييم أي رضيع يتطور لديه فرط بيليروبين الدم خلال الـ 24 ساعة الأولى من العمر أو يزداد لديه بيليروبين المصل بأكثر من 5 ملغ/ دل/ اليوم، أو أي رضيع مصفر اللون Jaundiced ولديه عوامل الخطورة المذكورة سابقاً أو لديه يرقان مديد (أكثر من أسبوع عند الرضيع بتمام الحمل أو أكثر من أسبوعين عند الرضيع الخديج) أو لديه فرط بيليروبين الدم المقترن.

■ **التشخيص التفريقي:**

فرط بيليروبين الدم غير المقترن:

- اليرقان الفيزيولوجي.
- حدثية دموية انحلالية.
  - السبب المناعي: عدم توافق ABO/RH، كثرة أرومات الحمر الجنينية، ارتكاس دوائي (البنسلين، السلفوناميدات، الأوكسي توسين).
  - عيوب الكرية الحمراء: البنيوية (تكور الكريات الحمر، كثرة الكريات الإهليلجية elliptocytosis)، اعتلالات الخضاب (داء الخلية المنجلية، ألفا تالاسيميا)، العوز الأنزيمي (عوز G6PD أو عوز بيرفات كيناز).
  - DIC.
- احمرار الدم.
- ضياع الدم خارج الأوعية: التكدم الناجم عن الرض الولادي (النمشات، الورم الدموي الرأسي)، النزف (الرئوي، الدماغي).
- زيادة الدوران المعوي الكبدي: انسداد الأمعاء (تضيق البواب، تضيق العفج أو الرتق، البنكرياس الحلقية)، داء هيرشسبرنغ، العلوص بالعقي و/ أو متلازمة السدادة العقية، العلوص الشللي المحرض بالأدوية (المغنزيوم).
- يرقان حليب الأم.
- اضطرابات استقلاب البيليروبين: متلازمة جيلبرت، متلازمة كريغلر نجار ومتلازمة لوسي دريسكول.
- الاضطرابات الغدية: قصور الدرقية، رضع الأمهات السكريات، قصور النخامية.
- الإنتان الجرثومي.

فرط بيليروبين الدم المقترن:

- الانسداد خارج الكبدي: الرتق الصفراوي، تحصي قناة الصفراء choledocholithiasis، كيسة قناة الصفراء، تضيق القناة الجامعة، متلازمة الصفراء المكثفة inspissated الناجمة عن الداء الليفي الكيسي، انضغاط القناة الصفراوية الخارجي، التهاب البنكرياس.
- الركود الصفراوي المستمر داخل الكبد: ندرة الأقنية داخل الكبد، الركود الصفراوي داخل الكبد السليم الناكس، خلل التنسج الشرياني الكبدي.
- الركود الصفراوي داخل الكبد المكتسب: التهاب الكبد الوليدي (الإنتان الجرثومي، الأخماج الخلقية، التهاب الكبد A و B و C، الحماق، فيروس إبشتاين بار، فيروس إيكو، فيروس كوكساكي، التدرن، داء البريميات leptospirosis، داء المتحول الزحاري، مجهول السبب)، الركود الصفراوي المحرض بالأدوية، الركود الصفراوي الناجم عن التغذية الخلالية الكاملة، التشمع، التسمم الدوائي أو التسمم المعدني، الأورام (الورم الأرومي الكبدي، الانتقالات الكبدية الثانوية).
- الاضطرابات الوراثية والاستقلابية: اضطرابات استقلاب البيلروبين (متلازمة دوبن- جونسون، متلازمة روتور Rotor)، اضطرابات استقلاب الكربوهيدرات (الغالاكتوزيميا، الفركتوزيميا)، اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية (التيروزينيميا، فرط الميثيونين بالدم)، اضطرابات استقلاب الدسم (داء نيمان بك، داء غوشر)، الاضطرابات الصبغية (تثلث الصبغي 18 وتثلث الصبغي 21) والمرض الكبدي الاستقلابي (داء ويلسون، عوز ألفا 1 أنتي تربسين).

■ التظاهرات السريرية:

القصة المرضية:

من الأمور الهامة في القصة المرضية الاستفسار إن كان الطفل يرضع إرضاعاً طبيعياً أم صناعياً؟ تشمل الدلائل الهامة الأخرى قصة عيوب بنيوية في الكرية الحمراء أو اعتلالات الخضاب أو الأعواز الأنزيمية في العائلة أو إن كان يوجد طفل سابق لديه تنافر ABO. قد توجد قصة عائلية للاضطرابات الوراثية أو الصبغية. يجب مراجعة المسح قبل الولادة من أجل الدلائل المحتملة للخمج الخلقي. يجب الاستقصاء أيضاً عن مدة بقاء اليرقان وإن كان قد ساء أو تحسن والأعراض البنيوية أو المعدية المعوية المرافقة. كذلك من المهم السؤال عن تغير لون البراز (إلى اللون الرمادي) أو تغير لون البول للغامق.

الفحص السريري:

يجب أن يركز الفحص عند الولدان على مستوى اليرقان لأن الترقي يسير بشكل موثوق بأسلوب رأسي قدمي (من الأعلى إلى الأسفل). وعندما يصل اليرقان إلى السرة فإن المستوى المصلي يكون بحدود 10 ملغ. وإذا كانت الراحتان والأخمصان مصابتين فإن المستوى يكون أكثر من 15 على الأرجح.

■ **التقييم التشخيصي:**

بما أن معظم الأسباب الشائعة لفرط بيليروبين الدم غيرالمقترن هي اليرقان الفيزيولوجي (بما فيه يرقان حليب الأم) والأسباب الانحلالية لذلك يجب أن يشمل التقييم الأولي تعداد الدم الكامل مع لطاخة الدم المحيطية وتعداد الشبكيات وإجراء زمرة الدم للطفل والأم إضافة إلى تفاعل كومبس (المباشر وغير المباشر)، وتحديد قيمة الجزء المقترن وغير المقترن من البيليروبين. يظهر (الشكل 13-2) خوارزمية تقييم فرط بيليروبين الدم.

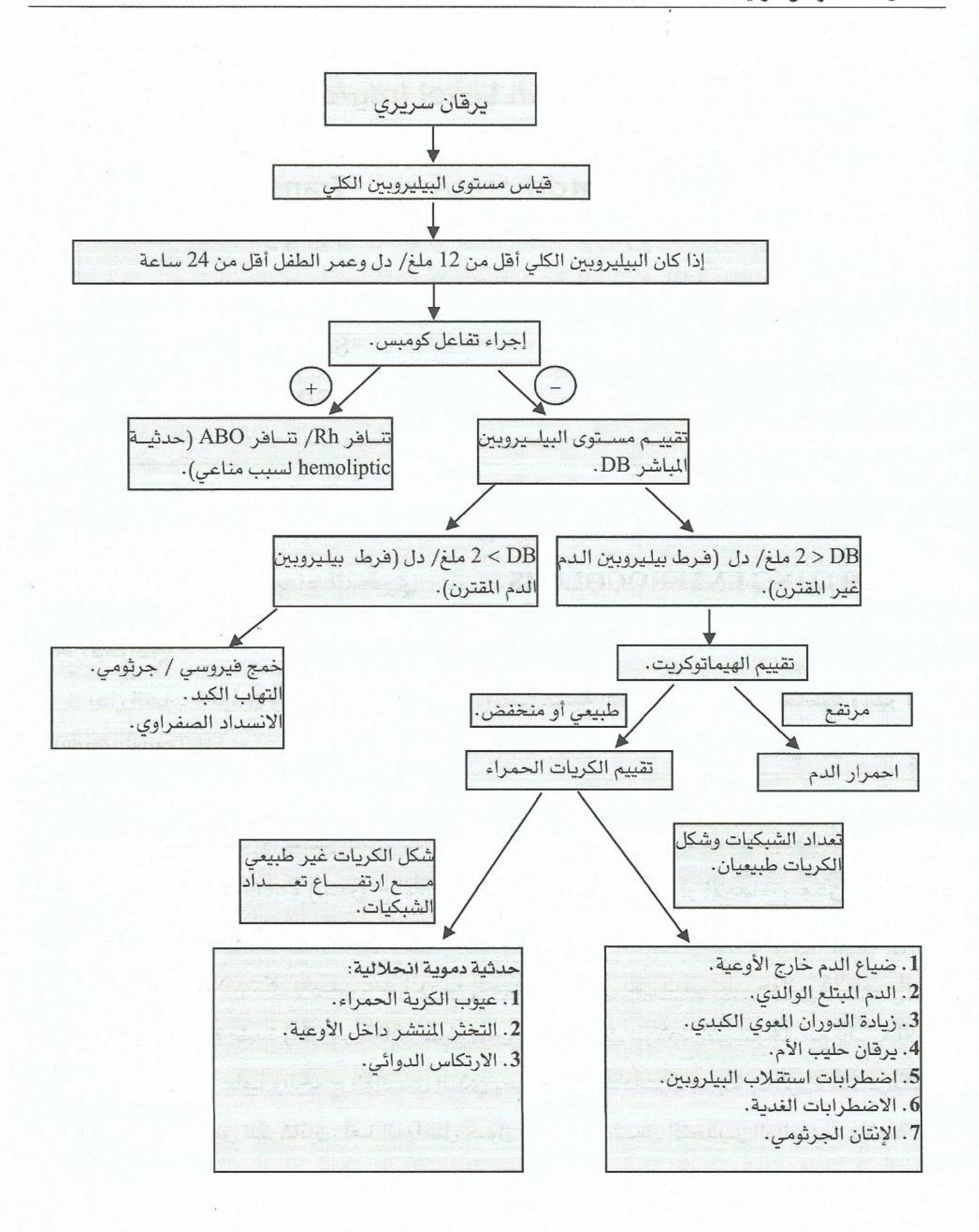
■ **المعالجة:**

تهدف المعالجة في فرط بيليروبين الدم غير المقترن إلى تجنب اليرقان النووي أو اعتلال الدماغي تحت المميت الناجم عن البيلروبين. إن الطريقتين المستخدمتين لإنقاص البيليروبين غير المقترن هما المعالجة الضوئية وتبديل الدم. وإن استخدام هذه المعالجات يعتمد على وزن الولادة عند الرضيع. يظهر (الجدول 13-4) المعالجة المستطبة عند المستويات المختلفة من فرط بيليروبين الدم غير المقترن اعتماداً على وزن الولادة. إن الحد الذي تستخدم عنده المعالجة الضوئية عند الوليد بتمام الحمل مثار جدل. ولا توجد دراسات تظهر دليلاً على أذية اعتلال الدماغ بسبب فرط بيليروبين الدم غير المقترن الذي تصل مستوياته إلى ما دون 25 ملغ/ دل عند الرضيع السليم بتمام الحمل المصاب باليرقان الفيزيولوجي غير المختلط. وبالنتيجة يوجد الكثير من الجدل بين أطباء الأطفال حول الوقت الذي يتم فيه البدء بالمعالجة الضوئية. مازال اليرقان النووي مشكلة في الولايات المتحدة لذلك فإن الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال أصدرت توصياتها عام 2004 التي تقضي بضرورة إجراء عيار لمستوى بيليروبين المصل عند كل رضيع قبل التخريج، وشملت هذه التوصيات المعالجة المفصلة التي تصنف الخطورة عند الرضيع إلى منخفضة ومتوسطة وعالية. تحول المعالجة الضوئية البيلروبين غير المقترن إلى مزامرات ضوئية photoisomers منحلة بالماء يمكن أن تطرح دون اقتران، لذلك من المهم أن نجعل حالة الإماهة جيدة عند الطفل. يزيل تبديل الدم بشكل مباشر البيليروبين من الحيز داخل الوعائي ويزيل الغلوبولين المناعي الوالدي الذي قد يساهم في الحدثية الانحلالية. يحتفظ بتبديل الدم عادة لمستويات البيليروبين التي تتجاوز 25 ملغ/ دل مع وجود مرض انحلالي.

توجه معالجة فرط بيليروبين الدم المقترن إلى السبب المستبطن لفرط بيليروبين الدم. وإن المعالجة الضوئية للبيليروبين المقترن تجعل لون الجلد برونزياً ويستغرق زوال هذا اللون عدة أشهر.

نقاط رئيسة 19.13

1. قد يكون فرط بيليروبين الدم مقترناً أو غير مقترن. ويعتبر فرط بيليروبين الدم المقترن مرضياً دوماً، في حين قد يكون فرط بيليروبين الدم غير المقترن مرضياً أو غير مرضي.
2. إن أشيع سببين لفرط بيليروبين الدم غير المقترن هما اليرقان الفيزيولوجي (بما فيه يرقان حليب الأم) والمرض الدموي الانحلالي.
3. معظم حالات فرط بيليروبين الدم غير المقترن هي حالات فيزيولوجية.



الشكل 13-2: خوارزمية تقييم فرط بيليروبين الدم عند الوليد.

الجدول 13-4: فرط بيليروبين الدم عند الولدان ناقصي وزن الولادة.

Weight (g)	Bilirubin Level (mg/dL)	
	Consider Phototherapy	Consider Exchange Transfusion
<1,000	5–7	12–15
1,000–1,500	7–10	15–18
1,500–2,500	10–15	8–20
>2500	>15	>20

التهاب الكولون والأمعاء النخري NECROTIZING ENTEROCOLITIS

■ الإمراض:

يدل التهاب الكولون والأمعاء النخري (NEC) على عملية النخر الحادثة في المخاطية وعبر اللمعة Transluminal المشاهدة عند الرضع الخدج. السبب مجهول لكنه يحتمل أن يشمل مكونة إقفارية أو أذية إعادة الإرواء يليها انتقال الجراثيم إلى جدار الأمعاء. إن الأوبئة التي تحدث أحياناً في وحدات العناية المشددة NICUs تشير إلى الدور الأولي للخمج في بعض الحالات. ينجم تهوي الأمعاء Pneumatosis intestinalis (استرواح الأمعاء) عن إنتاج الغاز في جدار الأمعاء. ويمكن التحري عنه بصورة البطن الشعاعية، ويعتبر تهوي الأمعاء علامة واسمة لالتهاب الكولون والأمعاء النخري.

يحدث الـ NEC بشكل رئيسي عند الرضع الخدج ويشخص بكل فعلي عند حوالي 25٪ من الرضع ناقصي وزن الولادة بشدة (أقل من 1500 غرام). إن العوامل قبل الولادة التي تترافق مع الـ NEC هي عمر الأم فوق 35 عاماً والخمج الوالدي الذي يحتاج للمضادات الحيوية وتمزق الأغشية الباكر (PROM) والتعرض للكوكائين. أما العوامل حول الولادة فتشمل التخدير الوالدي وعلامة أبغار المنخفضة في الدقيقة 5 والاختناق عند الولادة والـ RDS وهبوط التوتر الشرياني. وتشمل العوامل بعد الولادة بقاء القناة الشريانية وقصور القلب الاحتقاني وقثطرة الأوعية السرية واحمرار الدم وتبديل الدم. كذلك اتهم الحمل التناضحي Osmotic load من حليب الرضع.

■ التظاهرات السريرية:

قد تكون التظاهرات خفيفة وقد تكون صاعقة وتحدث خلال الأسابيع الستة الأولى من العمر. إن أبكر العلامات هي عدم تحمل الإرضاع مع رشافة صفراوية وتمدد البطن. قد يتطور لدى المريض دم

خفي في البراز، وقد يصبح هذا الدم عيانياً. إن إيلام البطن الشديد مع تغير لونه وفرط سكر الدم والحماض الاستقلابي الشديد والإنتان والصدمة والـ DIC وعدم الاستقرار الحراري والجهد التنفسي غير الفعال (بسبب تمدد البطن الشديد) الذي يحتاج إلى التهوية الميكانيكية كل ذلك يشاهد في الحالات الأشد.

تشمل الاختلاطات طويلة الأمد تضيقات الأمعاء التي يمكن إظهارها بالتصوير الظليل. أما الموجودات المخبرية فتشمل كثرة الكريات البيض وقلة المعتدلات ونقص الصفيحات والحماض الاستقلابي.

■ **المعالجة:**

إذا اشتبه بالتهاب الكولون والأمعاء النخري فيجب إيقاف الرضاعة مباشرة ووضع أنبوب أنفي معدي من أجل تخفيف انضغاط المعدة والأمعاء. كما يجب البدء بالمضادات الحيوية الجهازية وإرسال عينات لزروع الدم. وتجرى الصور الشعاعية للبطن كل 6 ساعات على الأقل لمراقبة تهوي الأمعاء ووجود الهواء في وريد الباب والهواء الحر في الصفاق. تعطى السوائل الوريدية لمنع حدوث الصدمة. إذا وجد الهواء الحر في جوف الصفاق أو اشتبه بتنخر الأمعاء فيستطب عندها إجراء التداخل الجراحي. أما في حالة عدم وجود هواء حر في البطن فيبقى الرضيع على شوط علاجي مدته 10-14 يوماً من المضادات الحيوية الواسعة وإراحة الأمعاء، وهذه المعالجة تؤدي بصورة عامة للشفاء التام رغم أن معدل الوفيات يبقى مرتفعاً في هذا المرض.

■ نقاط رئيسة 20.13

1. يدل التهاب الكولون والأمعاء النخري على عملية التنخر الحاد في الأمعاء المشاهدة عند الخدج.
2. يتظاهر الرضع المصابون بالتهاب الكولون والأمعاء النخري بعدم تحمل الرضاعة وتمدد البطن ووجود الدم الخفي في البراز وتوسع العرى المعوية على صورة البطن الشعاعية.
3. إن تهوي الأمعاء علامة شعاعية واصمة ومشخصة. وإن وجود الهواء الحر في الصفاق دليل على الانثقاب واستطباب للتداخل الجراحي.

الأمراض الدموية عند الوليد NEONATAL HEMATOLOGIC

احمرار الدم POLYCYTHEMIA

■ **الإمراض:**

يعرف احمرار الدم بأنه وجود عدد من الكريات الحمر في الدم أكثر من العدد الطبيعي. ينجم احمرار الدم عند الوليد (يعرف بأنه تجاوز الهيماتوكريت لنسبة 65٪) في كل الحالات تقريباً عن زيادة

نقل الدم الجنيني. إن تأخر لقط الحبل السري بعد الولادة مع ما يليه من نقل الدم من المشيمة إلى الرضيع هو أشيع سبب لاحمرار الدم عند الوليد بتمام الحمل. يؤدي الارتفاع الهام في الهيماتوكريت إلى فرط اللزوجة الدموية مما يسبب الركود الوعائي وحدوث الخثرات الدقيقة Microthrombi ونقص الإرواء والإقفار النسيجي. تكون الكريات الحمر عند الوليد أقل قابلية للرشح (التصفية) Filterable والتشوه مقارنة مع الكريات الحمر عند البالغ مما يساهم أكثر بفرط اللزوجة. ورغم أن الهيماتوكريت الوريدي المركزي الأكثر من 65٪ يحدث عند 3-5٪ من الرضع لكن أعراض متلازمة فرط اللزوجة لا تحدث عند كل الرضع.

■ **عوامل الخطورة:**

إن الرضع المعرضين لخطر احمرار الدم هم رضع الحمل المديد والرضع الصغار نسبة لسن الحمل وولدان الأمهات السكريات، والرضع الذين تأخر التقاط الحبل السري لديهم (نقل الدم الوالدي-الجنيني) والرضع الذين يعانون من فرط الدرقية الوليدي أو المتلازمة الكظرية التناسلية أو التثلثات الصبغية (13، 18، 21) ونقل الدم الجنيني- الجنيني (الجنين المتلقي) أو متلازمة بيك ويث- ويديمان. يعكس احمرار الدم عند بعض الرضع معاوضة الجنين للفترات المديدة من نقص الأكسجة الجنينية الناجم عن قصور المشيمة. ويكون لدى هؤلاء الرضع مستويات مرتفعة من الإريثروبيوتين عند الولادة.

■ **التظاهرات السريرية:**

يبدو الرضيع المصاب باحمرار الدم محتقناً Plethoric ومتورد اللون Ruddy ويحدث لديه الوسن والهيوجية وضعف الرضاعة والإقياء والارتعاش (الرجفان) Tremulousness والاختلاجات، وكل ذلك يعكس الشذوذات في الدوران الدقيق في الدماغ. ينجم القصور الكلوي الحاد عن عدم كفاية الإرواء الكلوي، وإن الضخامة الكبدية وفرط بيليروبين الدم ناجمان عن ضعف الدوران الكبدي وزيادة كمية الخضاب التي تستقلب إلى البيليروبين. تزداد المقاومة الوعائية الرئوية بسبب الركودة في الأوعية الرئوية وقد يحدث الـ PPHN. تشمل باقي الاختلاطات التهاب الأمعاء والكولون النخري ونقص سكر الدم. قد يؤدي الضعف الوعائي في القضيب لحدوث القسوح (النعوظ المؤلم) Priapism وقد يؤدي تشكل خثرات دقيقة لحدوث نقص الصفيحات الدموية. إذا كان الإقفار شديداً لدرجة كافية فإن مخطط كهربية الدماغ EEG ومخطط كهربية القلب قد يكونان شاذين. تظهر صورة الصدر غالباً ضخامة قلبية وزيادة العلامات الوعائية والانصبابات الجنبية والوذمة الخلالية.

يكون احتمال حدوث الاختلاطات طويلة الأمد الناجمة عن احمرار الدم عند الوليد أكبر عند الطفل العرضي خاصة إذا وجد نقص سكر الدم. تشمل الشذوذات العصبية التطورية النقص الخفيف في الكلام والسمع والتناسق. إذا حدث الاحتشاء الدماغي فإن حدوث الشلل الدماغي والتخلف العقلي أمران محتملان.

نقاط رئيسة 21.13

1. تؤدي متلازمة فرط اللزوجة **Hyperviscosity syndrome** (التي تحدث عندما يتجاوز الهيماتوكريت نسبة 65٪) إلى ركودة وعائية مع صمات دقيقة ونقص الإرواء والإقفار النسيجي.
2. يبدو الرضع المصابون باحمرار الدم متوردين ومحتقنين.
3. إن احتمال حدوث الاختلاطات طويلة الأمد الناجمة عن احمرار الدم أكبر عند الطفل العرضي خاصة إذا وجد نقص سكر الدم أيضاً، وتشمل هذه الاختلاطات النقص الخفيف في الكلام والسمع والتناسق.
4. تكون معالجة احمرار الدم بشكل رئيس عن طريق تبديل الدم الجزئي.

■ **المعالجة:**

يمكن الوقاية من الاختلاطات طويلة الأمد بمعالجة الرضع العرضيين بتبديل الدم الجزئي بعد الولادة. يتم عن طريق تبديل الدم الجزئي إزالة الدم الكامل والاستعاضة عنه بالألبومين أو النورمال سالين.

فقر الدم ANEMIA

يمكن أن ينجم فقر الدم عند الوليد عن ضياع الدم أو الانحلال الدموي أو نقص إنتاج الكريات الحمر أو النقص (الفيزيولوجي) في تكون الكريات الحمر erythropoiesis. قد ينجم ضياع الدم عن الأسباب التوليدية أو ضياع الدم الخفي أو الأسباب علاجية المنشأ، وقد يحدث خلال فترة ما قبل الولادة أو حول الولادة أو فترة الوليد.

تشمل الأسباب التوليدية لضياع الدم انفكاك المشيمة الباكر وارتكاز المشيمة المعيب وشق المشيمة أثناء العملية القيصرية وتمزق الأوعية الشاذة (المجيء السرري Vasa previa، والانغراز الغلافي للحبل السري‡ Velamentous insertion أو تمزق الأوعية الواصلة في المشيمة متعددة الفصوص) والورم الدموي في الحبل السري الناجم عن أم الدم أو الدوالي أو تمزق الحبل السري.

قد ينجم ضياع الدم الخفي عن النزف الجنيني الوالدي أو النزف الجنيني المشيمي أو نقل الدم الجنيني- الجنيني (من توأم لآخر). قد يكون النزف الجنيني الوالدي مزمناً أو حاداً، وهو يحدث عند 8٪ من كل الحمول. يتم تشخيص هذه المشكلة بواسطة تلوين كلايهاور- بيتك Betke stain - Kleihauer للطاخة الدموية من الأم بحثاً عن الخلايا الجنينية.

قد يكون النزف في فترة الوليد ناجماً عن النزف داخل القحف أو الورم الدموي الرأسي الشديد أو النزف خلف الصفاق أو تمزق الطحال أو الكبد أو النزف الكظري أو الكلوي أو النزف المعدي المعوي أو النزف من السرة. قد ينجم ضياع الدم الشديد عن سحب عينات الدم مع عدم التعويض الكافي. يكون الهيماتوكريت في حالة ضياع الدم الحاد طبيعياً غالباً كذلك الحال مع تعداد الشبكيات.

---

‡ شكل من أشكال دخول الأوعية الدموية في المشيمة حيث تنفصل الأوعية قبل وصولها للمشيمة وتتجه نحوها ضمن طية من الأمنيون بشكل يشبه أسلاك المظلة.

يتظاهر الانحلال الدموي Hemolysis بنقص الهيماتوكريت وزيادة تعداد الشبكيات وزيادة مستوى البيليروبين. قد ينجم الانحلال الدموي عن آليات مناعية أو اضطرابات الكرية الحمراء الوراثية أو الانحلال الدموي المكتسب. ينجم الانحلال الدموي المتواسط بالمناعة عن تنافر الـ Rh أو تنافر الـ ABO أو تنافر الزمر الدموية الصغيرة (Duffy,Kell,E,c) وفقر الدم الانحلالي الوالدي الناجم عن الذئبة الحمامية الجهازية. تشمل اضطرابات الكرية الوراثية التي تؤدي إلى الإنحلال الدموي عيوب غشاء الكرية الحمراء (تكور الكريات الحمراء الوراثي Spherocytosis) والاعتلالات الأنزيمية (عوز G6PD، عوز بيروفات كيناز) واعتلالات الخضاب (داء الخلية المنجلية، ألفا وبيتا تلاسيميا). أما أسباب الانحلال الدموي المكتسب فتشمل الخمج الفيروسي أو الجرثومي والـ DIC وعوز الفيتامين E وفقر الدم الانحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة.

يتظاهر نقص إنتاج الكريات الحمر بنقص الهيماتوكريت ونقص تعداد الشبكيات مع مستوى طبيعي من البيليروبين. وتشمل الأسباب متلازمة دياموند بلاك فان وفقر دم فانكوني والابيضاض الخلقي والأخماج (خاصة الحصبة الألمانية وفيروس البارفو) وتصخرالعظم Osteopetrosis المؤدي إلى عدم كفاية تصنيع الكريات الحمر أو تثبيط الكريات الحمر المحرض بالأدوية أو فقر الدم الفيزيولوجي أو فقر الدم عند الخدج.

ينجم فقر الدم الفيزيولوجي عند الوليد بتمام الحمل أو الخديج عن النقص الفيزيولوجي في تكون الكريات الحمر. يصل مستوى الخضاب إلى الحضيض عند الرضع بتمام الحمل بعمر 6-12 أسبوعاً، أما عند الرضع الخدج (1200-2400غ) فيصل مستوى الخضاب للحضيض بعمر 5-10 أسابيع، وعند الولدان ناقصي وزن الولادة بشدة (وزن الولادة دون 1200 غ) تكون أخفض قيمة للخضاب بعمر 4-8 أسابيع. إن التظاهرات المخبرية لفقر الدم الفيزيولوجي هي نقص الهيماتوكريت ونقص تعداد الشبكيات. عندما تزداد احتياجات الرضيع من الأكسجين يزداد إفراز الإريثروبيوتين، وإذا كانت مخازن الحديد كافية فإن تعداد الشبكيات سوف يزداد كما يرتفع مستوى الخضاب.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن القصة العائلية الكاملة بما فيها الاستفسار عن فقر الدم واليرقان والمرض الصفراوي الركودي واستئصال الطحال قد تحدد أدلة هامة على مرض الوليد. قد تظهر القصة التوليدية وجود ضياع الدم كسبب لفقر الدم. يمكن للفحص السريري عادة أن يفرق بين ضياع الدم الحاد وضياع الدم المزمن والمرض الانحلالي المزمن. تشمل تظاهرات ضياع الدم الحاد الصدمة وتسرع التنفس وتسرع القلب وانخفاض الضغط الوريدي وضعف النبض والشحوب. يتظاهر ضياع الدم المزمن بالشحوب الشديد ونقص الهيماتوكريت. يكون هؤلاء الرضع بصورة نموذجية أسوياء الحجم الدموي Normovolemic وقد يكون لديهم قصور قلب احتقاني أو خزب جنيني Hydrops fetalis. يترافق الانحلال الدموي المزمن مع الشحوب واليرقان والضخامة الكبدية الطحالية.

الجدول 13-5: تصنيف فقر الدم عند الوليد.

تعداد الشبكيات	البيليروبين	تفاعل كومبس	شكل الكريات الحمر	الاحتمالات التشخيصية
طبيعي أو ناقص.	طبيعي.	سلبي.	طبيعي.	فقر الدم الفيزيولوجي عند الرضع أو الخدج، فقر الدم الخلقي الناجم عن نقص التصنع، الأسباب الأخرى لنقص الإنتاج.
طبيعي أو مرتفع.	طبيعي.	سلبي.	طبيعي. كريات صغيرة ناقصة الصباغ.	النزف الحاد (الجنيني الوالدي، المشيمي، الحبل السري، النزف الداخلي). النزف الجنيني الوالدي المزمن.
مرتفع.	مرتفع.	إيجابي.	كريات مكورة.	الانحلال المناعي (تنافر الزمر الدموية أو الأضداد الوالدية الذاتية).
طبيعي أو مرتفع.	مرتفع.	سلبي.	كريات مكورة. كريات إهليلجية. كريات صغيرة ناقصة الصباغ. كريات حمر مشوكة. كريات مشققة schistocyte أو تقطع الكريات الحمر. كريات معضوضة (أجسام هنز بالتلوين الحيوي الفائق). طبيعي.	تكور الكريات الحمر الوراثي. الكريات الحمر الإهليلجية الوراثي. متلازمة التالاسيميا ألفا أو غاما. عوز البيروفات كيناز. التخثر المنتشر داخل الأوعية، الحدثيات الأخرى لاعتلالات الأوعية الدقيقة. عوز G6PD. الأخماج، النزف المغلق (الورم الدموي الرأسي).

يمكن تصنيف فقر الدم الوليدي اعتماداً على تقييم تعداد الشبكيات ومستوى البيليروبين وتفاعل كومبس وشكل الكريات الحمر (الجدول 13-5). يساعد اختبار أبت Apt test على تحديد إن كان الدم الوالدي قد ابتلع من قبل الوليد، أما محضر كلايهاور بيتك فيحدد إن كان النقل الدموي الجنيني الوالدي قد حدث. يستخدم إيكو الرأس لتحديد وجود نزف داخل القحف. تساعد التحاليل المخبرية عند الوالدين على تحديد احتمال وجود حدثية انحلالية. إذا اشتبه بالخمج الخلقي كسبب لفقر الدم فإن الفحوص التشخيصية المناسبة قد تجرى. يجرى رشف نقي العظم في حالات نادرة عندما يشتبه بقصور نقي العظم.

■ **المعالجة:**

إن الولدان بتمام الحمل الأصحاء اللاعرضيين يصححون بأنفسهم فقر الدم الخفيف بافتراض أن المدخول من الحديد كافٍ. ورغم أن الرضع الذين لايرضعون والدياً يرسلون للمنزل على حليب رضع مدعم بالحديد فإن إعطاء الحديد غير ضروري حتى عمر الشهرين عندما تستأنف كثرة الشبكيات.

إذا كان لدى الوليد ضياع دموي حاد عند الولادة فيجب تأمين خط وريدي مباشرة وإرسال الدم لإجراء الزمرة والتصالب. إذا وجدت صدمة نقص الحجم (نقص الضغط الوريدي، الشحوب، تسرع القلب) فيعطى 20 مل/ كغ من أحد المحاليل الممدة للحجم. يجب أن يكون الدم من الزمرة O غير المصالب متوافراً للنقل إذا اقتضت الحاجة. كذلك فإن الألبومين والنورمال سالين مفيدان في تعويض الحجم داخل الوعائي بشكل مؤقت. يتحمل الوليد ضياع الدم المزمن وفقر الدم الناجم عن الانحلال الدموي بشكل جيد عموماً، ولا يجرى نقل الدم إلا إذا كان الوليد عرضياً مع وجود قصور قلب احتقاني. يوصى بالمحافظة على الهيماتوكريت عند الطفل المصاب بمرض تنفسي أو قلبي فوق 35-40٪.

يصلّح فقر الدم الناجم عن الخداج بالفيتامين E والحديد الموجودين في حليب الرضع الخاص بالخدج. يتحمل الرضع الخدج خضاباً يتراوح بين 6.5 و 8 غ/ دل. إن المستوى بحد ذاته ليس استطباباً لنقل الدم، ويتم نقل الدم فقط إذا وجدت حالة مرضية أخرى تحتاج إلى زيادة السعة الناقلة للأكسجين مثل الإنتان والتهاب الأمعاء والكولون النخري وذات الرئة والمرض الرئوي المزمن وتوقف التنفس.

■ **نقاط رئيسة 22.13**

1. يمكن أن ينجم فقر الدم عند الوليد عن ضياع الدم أو الانحلال الدموي أو نقص إنتاج الكريات الحمر أو النقص الفيزيولوجي في تكون الكريات الحمر.
2. يمكن تصنيف فقر الدم عند الوليد بتقييم تعداد الشبكيات ومستوى البيليروبين وتفاعل كومبس وشكل الكريات الحمر (راجع الجدول 13-5).

اضطرابات الجهاز العصبي المركزي عند الوليد

NEONATAL CENTRAL NERVOUS SYSTEM DISORDERS

توقف التنفس عند الخدج APNEA OF PREMATURITY

■ **الإمراض:**

يعرف توقف التنفس عند الخديج بأنه توقف التنفس الذي يستمر أكثر من 20 ثانية أو التوقف لفترة أقل المترافق مع الزراق أو الشحوب أو نقص المقوية أو انخفاض سرعة القلب دون 100 نبضة/

الدقيقة. ويعرف توقف التنفس عند الوليد بتمام الحمل (توقف التنفس في فترة الرضاعة، راجع الفصل 20) بأنه غياب التنفس لفترة تتجاوز 16 ثانية. قد تكون نوب توقف التنفس عند الخدج ناجمة عن آليات مركزية أو انسدادية أو مختلطة. في توقف التنفس المركزي يحدث توقف كامل لجريان الهواء والجهد التنفسي دون وجود حركة في جدار الصدر، في حين يوجد في توقف التنفس الانسدادي جهد تنفسي مع وجود حركة في جدار الصدر لكن دون وجود جريان للهواء. يكون توقف التنفس عند الخدج مختلطاً عادة (مركزياً وانسدادياً). يعرف التنفس الدوري Periodic breathing (الذي يجب تفريقه عن توقف التنفس) بأنه التوقف لمدة 5-10 ثوان يليه فترة قصيرة من التنفس السريع، ويعتبر التنفس الدوري طبيعياً.

■ الوبائيات:

يحدث توقف التنفس عند معظم الولدان دون عمر 28 أسبوعاً حملياً، وعند حوالي 50٪ عند الرضع بين 30-32 أسبوعاً حملياً وعند أقل من 7٪ من الرضع الذين أعمارهم بين 34 و 35 أسبوعاً حملياً.

■ التظاهرات السريرية:

يترافق توقف التنفس عند الخدج مع تباطؤ القلب (معدل القلب دون 80 نبضة بالدقيقة). يحدث تباطؤ القلب والزراق عادة بعد 20 ثانية من توقف التنفس لكن قد يحدثان بسرعة أكبر عند الرضع الخدج الصغار. وبعد 30-40 ثانية يشاهد أيضاً الشحوب ونقص المقوية، وقد يصبح الرضيع غير مستجيب للتنبيه اللمسي. قد ينبه rouse الوليد نفسه ويوقف نوبة توقف التنفس، لكن توقف التنفس الأكثر عرضية يكون واضحاً ويجب على من يعتني بالطفل لمس الطفل لإيقاف نوبة توقف التنفس. يحتاج الرضيع في حالة وجود نقص المقوية والشحوب للتهوية بالقناع والكيس حتى يعود نمط التنفس لطبيعته.

يتم تشخيص نقص المقوية عند الخداج بعد نفي باقي أسباب توقف التنفس التي يمكن جمعها في المجموعات الواسعة التالية: نقص الأكسجة الدموية، تعب الحجاب، تثبيط مركز التنفس، الخمج، تنبيه المبهم، انسداد الطريق الهوائي، حرارة الوسط غير الملائمة. قد ينجم نقص الاكسجة الدموية عن فقر الدم ونقص حجم الدم والمرض القلبي الخلقي، في حين يمكن للـ RDS وذات الرئة أن يسببا تعب الحجاب الحاجز. قد يحدث تثبيط مركز التنفس في الشذوذات الاستقلابية (نقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم ونقص صوديوم الدم) أو الأدوية أو الاختلاجات أو النزف داخل البطينات (IVH). إن الحدثيات الخمجية مثل الإنتان والتهاب الأمعاء والكولون النخري والتهاب السحايا يمكن لها كلها أن تسبب توقف التنفس، في حين يمكن للجزر المعدي المريئي والمص من اليلعوم الفموي وإمرار الأنبوب الأنفي المعدي أن يسببوا تثبيطاً لمركز التنفس متواسطاً بالمبهم. قد تؤدي الإفرازات الفموية الشديدة أو الانسداد التشريحي أو سوء الوضعية Malposition إلى توقف التنفس الانسدادي.

نقاط رئيسة 23.13

1. توقف التنفس عند الخدج هو توقف التنفس الذي يستمر أكثر من 20 ثانية أو التوقف لفترة أقل والمترافق مع الزراق أو الشحوب أو نقص المقوية أو سرعة القلب دون 100 نبضة/ الدقيقة.
2. قد تكون نوب توقف النفس عند الرضيع الخديج ناجمة عن آلية مركزية أو انسدادية أو مختلطة.
3. تشمل معالجة توقف التنفس عند الخدج المحافظة على ممال حراري بين الجلد واللب (المركز) في الحاضنة وإعطاء الأكسجين والتنبيه اللمسي وإعطاء المنبهات التنفسية، وفي الحالات الشديدة يستخدم الـ CPAP أو التهوية المساعدة المتقطعة.

■ **المعالجة:**

تشمل معالجة توقف التنفس عند الخدج المحافظة على ممال الحرارة بين سطح الجلد والحرارة المركزية في الحاضنة وإعطاء الأكسجين والتنبيه اللمسي وإعطاء المنبهات التنفسية (الكافئين أو الثيوفيللين). قد يدبر توقف التنفس عند الخدج أيضاً بزيادة وسطي الضغط في الطريق الهوائي عن طريق استخدام الـ CPAP أو التهوية المساعدة المتقطعة. وبالنسبة للأسباب الأخرى لتوقف التنفس فإن معالجة الاضطراب المستبطن يؤدي عادة لتوقف نوبات توقف التنفس.

عندما يصل الرضيع إلى سن 34-35 أسبوعاً بعد الإلقاح ويصبح قادراً على تحمل الإرضاع الفموي إضافة إلى عدم حدوث نوب توقف تنفس أو تباطؤ قلب لديه لمدة 7 أيام فإنه يكون جاهزاً للتخريج إلى المنزل. يمكن إيقاف مرقاب توقف التنفس Apnea monitor الذي يرسل للمنزل مع المريض عند عدم حدوث نوب توقف تنفس لدى الرضيع لمدة شهرين.

النزف داخل البطينات (IVH) INTRAVENTRICULAR HEMORRHAGE

■ **الإمراض:**

يشاهد الـ IVH بشكل حصري تقريباً عند الخدج، وينجم عن النزف في المادة المنتشة germinal matrix وهي منطقة من الأوعية غير الناضجة التي تعتبر مكاناً للخلايا متعددة القدرات Pluripotent التي تهاجر لتشكل العصبونات والخلايا الدبقية. وقد افترض أن التغيرات في الجريان الدموي الدماغي تعمل كآلية مساهمة. قد يحدث اندفاع Surges للجريان الشرياني الدماغي في الاختلاجات ونوبات نقص الأكسجة وتوقف التنفس والضائقة التنفسية والتسريب السريع للمحاليل الغروانية Colloid وفي حالة بقاء القناة الشريانية واستخدام الـ ECMO. قد تترافق زيادة الضغط الوريدي مع الـ RDS واسترواح الصدر وقصور القلب الاحتقاني وإعدادات المنفسة مثل الـ CPAP وفرط اللزوجة. إن الـ IVH شائع جداً عند الرضع VLBW، وينقص الخطر كلما ازداد سن الحمل. يكون لدى حوالي 50٪ من الرضع دون 1500 غرام دليل على النزف داخل القحف، وإن النزوف الصغيرة داخل البطينات

المحصورة في المادة المنتشة (الدرجة I) أو المترافقة مع كمية صغيرة من الدم في البطين (الدرجة II) تشفى غالباً دون عقابيل. أما الـ IVHs الكبيرة التي تترافق مع توسع البطينات (الدرجة III) أو التي تمتد إلى بارانشيم الدماغ (الدرجة IV) تترافق مع ضعف وظيفي دائم واستسقاء الرأس.

يعتبر استسقاء الرأس التالي للنزف من نتائج انسداد مخرج البطين (استسقاء الرأس الانسدادي) أو نتيجة لانسداد (طمس) الزغابات العنكبوتية التي تمتص في النهاية السائل الدماغي الشوكي (استسقاء الرأس المتصل). قد يكون استسقاء الرأس ساكناً static وفي هذه الحالة لا حاجة لأي مداخلة، أو قد يكون مترقياً ويحتاج إلى وضع تحويلة بطينية صفاقية Ventriculoperitoneal shunt جراحياً.

■ **التظاهرات السريرية:**

تحدث 50٪ من النزوف خلال اليوم الأول من العمر وحوالي 90٪ تحدث خلال الأيام الثلاثة الأولى من العمر. تكون معظم النزوف لا عرضية. إذا حدث نزف شديد فقد يتطور لدى الوليد فقر الدم والشحوب وهبوط التوتر الشرياني والعلامات العصبية البؤرية والزيادة الحادة في الاحتياجات للتهوية الآلية المساعدة وتوقف التنفس و/ أو تباطؤ القلب.

إن إيكو الدماغ عبر اليافوخ الأمامي هو الطريقة المختارة للتقصي عن الـ IVH وتصنيفه ومتابعته. يجب إجراء الإيكو التشخيصي خلال الأسبوع الأول من العمر عند كل الرضع الخدج الذين تقل أوزانهم عن 1500 غرام.

■ **المعالجة:**

يتم الإقلال من خطر حدوث الـ IVH بالوقاية من الولادة الباكرة ما أمكن أو من خلال استخدام وسائل إنعاش الوليد المناسبة للإقلال من نقص الأكسجة الدموية عن طريق تثبيت الضغط الدموي الشرياني والحجم داخل الوعائي والهيماتوكريت والأكسجة. يهدف التدبير الحاد للـ IVH إلى المحافظة على إرواء دماغي كاف والسيطرة على الضغط داخل الدماغ. يتم الحفاظ على الضغط الدموي الطبيعي عن طريق إعاضة الحجم بواسطة الكريات الحمر المكدسة أو الدعم المقوي للقلب Inotropic support أو كليهما. تتم متابعة الـ IVH بواسطة سلسلة من التقاييم بواسطة الإيكو لأن ضخامة البطينات تحدث قبل حدوث زيادة في محيط الرأس. يعالج استسقاء الرأس المترقي التالي للنزف بوضع تحويلة بطينية صفاقية.

تعتمد النتائج على شدة الـ IVH، حيث نادراً ما تؤدي النزوف من الدرجة I و II إلى مراضة طويلة الأمد. أما الرضع المصابون بالـ IVH من الدرجة III فيحدث لدى 30-45٪ منهم ضعف حركي وذكائي. في حين يحدث عند 60-80٪ من الولدان المصابين بالـ IVH الدرجة IV إعاقات حركية وذكائية.

نقاط رئيسة 13ـ24

1. يشاهد النزف داخل البطينات بشكل يقتصر تقريباً على الرضع الخدج وينجم عن النزف في المادة المنتشة.
2. تحدث حوالي 50٪ من النزوف داخل البطينات خلال اليوم الأول من العمر، وتحدث 90٪ منها تقريباً خلال الثلاثة أيام الأولى من العمر.
3. يمكن الإقلال من خطر الـ IVH عن طريق الوقاية من الولادة الباكرة إن أمكن أو عن طريق استخدام وسائل إنعاش الوليد المناسبة للإقلال من نقص الأكسجة والتبدلات السريعة في الجريان الدماغي عن طريق تثبيت (استقرار) الضغط الدموي الشرياني والحجم الوعائي والهيماتوكريت والأكسجة.
4. لا تؤدي النزوف من الدرجة I و II إلى مراضة طويلة الأمد. أما الرضع المصابون بالنزف من الدرجة III فيحدث لدى 30-45٪ منهم ضعف حركي وذكائي، في حين يحدث عند 60-80٪ من الولدان المصابين بالنزف من الدرجة IV إعاقات حركية وذكائية.

اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة
HYPOXIC ISCHEMIC ENCEPHALOPATHY

الإمراض:

تبلغ نسبة حدوث اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة (HIE) حوالي 6 من كل 1000 رضيع بتمام الحمل. ويعتبر الـ HIE سبباً هاماً للمراضة والوفيات عند الولدان مع عقابيل عصبية طويلة الأمد. يحدث الـ HIE نتيجة لأذية الإقفار – عودة التروية المتعلقة بعدد من الحوادث قبل الولادة وحول الولادة. تشمل عوامل الخطورة الوالدية هبوط الضغط الشرياني وقصور الدرقية ومعالجة العقم. أما الحوادث أثناء الولادة فتشمل بشكل شائع انسدال الحبل السري وانفكاك المشيمة الباكر والمجيء المقعدي أو الولادة الصعبة بالملقط. إن الحوادث بعد الولادة مثل الإنتان أو القصور التنفسي الشديد أو المرض القلبي الخلقي أسباب أقل شيوعاً بكثير.

التظاهرات السريرية:

يتظاهر الرضيع بشكل شائع عند الولادة بالتثبيط الشديد حول الولادة أو الاختناق الذي يتطلب الإنعاش الكامل في غرفة الولادة. يوجد غالباً حماض استقلابي وتنفسي شديدين، وقد يكون لدى الرضيع جهد تنفسي ضعيف. ولكن إذا حدثت الأذية قبل الولادة فقد توجد علامات أولية قليلة عند الولادة. في حالة الأذية حول الولادة يكون لدى الرضيع تثبيط في الحالة العقلية لعدة ساعات بسبب تثبيط النشاط القشري. وتحدث الاختلاجات عند نسبة تصل إلى 50٪ من هؤلاء الرضع خلال الساعات الـ 6-12 الأولى من الولادة. تكون منعكسات الرضيع الطبيعية مثل مورو ومنعكس القبض

Grasp غائبة غالباً كما يكون منعكس الكعام gag (التهوع) غائباً عند الولدان المصابين بشدة. يلي هذه الفترة غالباً فترة من تحسن اليقظة Alertness لكن الرضع المصابين بأذية دماغية هامة يتراجعون إلى مستوى منخفض من الوعي مع علامات سوء وظيفة جذع الدماغ. إن نقص المقوية وتوقف التنفس والحدقتين الثابتتين والمتوسعتين وضعف المص والبلع والضعف العضلي القريب كل ذلك علامات على الأذية الحقيقية. تشمل الاضطرابات الاستقلابية الشائعة نقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم ونقص صوديوم الدم والحماض. قد يظهر الـ Diffusion-weighted MRI المجرى خلال 48-72 ساعة من الأذية امتداد الأذية وقد يساعد في الحالات الشديدة على تحديد الإنذار السيء. قد يوثق الـ EEG الاختلاجات أو نمط الهبات – الكبت Burst suppression الذي يشير إلى أذية شاملة. إن أفضل متنبئ بالنتائج هو الفحص العصبي المجرى في الأسبوع الأول من العمر، فإذا كان الفحص طبيعياً عند الرضيع وكان قادراً على تناول كل رضعاته فموياً فإن فرصة الشفاء التام ممتازة.

■ **المعالجة:**

رغم عدم وجود معالجة متوفرة للأذية الدماغية الحاصلة فإن الدراسات التمهيدية لتبريد الرأس بعد التشبيط الحاد حول الولادة قد أظهرت أملاً في إنقاص شدة العقابيل العصبية. ولابد من إجراء المزيد من الدراسات قبل أن يوصى بهذه المقاربة بشكل واسع.

الاختلاجات عند الوليد NEONATAL SEIZURES

تصنف أسباب الاختلاجات عند الوليد ضمن القائمة التالية:

- *أسباب استقلابية*: نقص سكرالدم، اضطرابات الكهارل (نقص كالسيوم الدم، نقص مغنزيوم الدم، نقص صوديوم الدم)، أخطاء الاستقلاب الخلقية (الحماضات العضوية، أخطاء استقلاب الحموض الأمينية، عوز البيريدوكسين).
- *أسباب سمية*: تناول الأدوية عند الأم، سحب الدواء عند الوليد، التسمم غير المقصود بالمخدر الموضعي، فرط البيليروبين.
- *أسباب دموية*: النزف داخل البطينات، النزف تحت الجافية أو تحت العنكبوتية.
- *أسباب خمجية*: التهاب السحايا الجرثومي، التهاب الدماغ الفيروسي.
- *الاختناق*: اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة.
- *متلازمات وراثية / تشوهية*: خلل تنسج المخ، الشذوذات الصبغية، الأورام العدسية Phakomatoses (التصلب الحدبي).

من الصعب تفريق الاختلاجات عن النقرزة Jitters السليمة أو عن الرمع Clonus عند الولدان المصابين بنقص سكر الدم أو نقص كالسيوم الدم، وعند ولدان الأمهات السكريات والولدان المصابين بمتلازمة سحب المخدرات، وعند الرضع بعد نوبة اختناق. وعلى العكس من الاختلاجات فإن النقرزة

والرجفانات tremors تعتمد على الحس ويمكن تحريضهما بالتنبيه وقد يكون بالإمكان إيقافهما بمسك الطرف. إن النشاط الاختلاجي خشن مع فعالية رمعية سريعة وبطيئة، في حين تتميز النقرزة بأنها حركة سريعة جداً وناعمة. من الصعب غالباً كشف الاختلاجات في مرحلة الوليد لأن الرضيع خاصة الرضيع ناقص وزن الولادة لا يظهر عادة النشاط الحركي الكبير المقوي الرمعي النموذجي المشاهد عند الأطفال الأكبر.

تشكل الاختلاجات الخفية (الناعمة) subtle 50٪ من الاختلاجات عند الولدان (بتمام الحمل والخدج). قد يشمل النشاط الاختلاجي الخفي (الدقيق) التأرجحات النظمية في العلامات الحيوية وتوقف التنفس وانحراف العين والرأرأة وتبارز اللسان thrusting وطرف العين blinking والتحديق وحركات السباحة أو حركات الدواسة. إن المراقبة المستمرة بالـ EEG جانب السرير تساعد على كشف الاختلاجات الدقيقة.

تشمل الحركات في الاختلاجات البؤرية الرمعية Focal clonic النفضان الرمعي المحدد جيداً. وهذه الأنماط من الاختلاجات لا تترافق مع فقدان الوعي، وتثار غالباً بالاضطرابات الاستقلابية. يمكن للنزف تحت العنكبوتية والاحتشاء البؤري أن يحرضان أيضاً هذا النمط من الاختلاج. يكون الـ EEG شاذاً وحيد البؤرة لكن الإنذار حسن عموماً.

تتميز الاختلاجات الرمعية متعددة البؤر Multifocal clonic بالحركات الرمعية العشوائية في الأطراف. تشاهد الشذوذات متعددة البؤر على الـ EEG ويكون الإنذار سيئاً.

تتظاهر الاختلاجات المقوية Tonic بوضعية البسط مع انحراف العين المقوي، وتشاهد غالباً عن الولدان الخدج المصابين بمرض منتشر في الجهاز العصبي المركزي أو IVH. تشاهد الشذوذات متعددة البؤر على الـ EEG ويكون الإنذار سيئاً بشكل عام.

إن النفضات البطيئة المتعددة أو الوحيدة المتزامنة في الطرفين العلويين أو السفليين (أو كلاهما) تميز الاختلاجات الرمعية العضلية Myoclonic. تلاحظ هذه الاختلاجات عند وجود إصابة منتشرة في الجهاز العصبي المركزي، ويكون الإنذار سيئاً. يظهر الـ EEG نموذج هبة burst / كبت suppression.

قد تكون الاختلاجات الملاحظة في غرفة الولادة ناجمة عن الحقن المباشر للمخدر الموضعي في فروة الجنين أو عن نقص الأكسجة Anoxia الشديد أو عن التشوهات الخلقية في الدماغ. إن الاختلاجات الناجمة عن اعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة (الاختلاجات التالية للاختناق) سبب شائع للاختلاجات عند الوليد بتمام الحمل، وتحدث عادة بعد 12-24 ساعة من قصة اختناق حول الولادة، وتكون معندة غالباً على الجرعات الاعتيادية من الأدوية المضادة للاختلاج. قد تنجم الاختلاجات التالية للاختناق أيضاً عن الاضطرابات الاستقلابية مثل نقص سكر الدم ونقص كالسيوم الدم. يعتبر الـ IVH سبباً شائعاً للاختلاجات عند الولدان الخدج، ويحدث غالباً في اليوم 1-3 من

العمر. قد تترافق الاختلاجات الناجمة عن الـ IVH مع انتباج اليافوخ والسائل الشوكي النزفي وفقر الدم والوسن والسبات. قد تكون الاختلاجات التي تحدث بعد الأيام الخمسة الأولى من العمر ناجمة عن الخمج أو عن سحب الدواء. أما الاختلاجات المترافقة مع الوسن والحماض وبيلة الكيتون والقلاء التنفسي والقصة العائلية لموت الرضع فقد تكون ناجمة عن أخطاء الاستقلاب الخلقية.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن قصة ما قبل الولادة وما حولها المفصلة يمكن أن تلقي الضوء على سبب الاختلاج. يجب أن يشمل التقييم التشخيصي للرضيع المصاب بالاختلاجات تحديد مستويات السكر والصوديوم والكالسيوم والمغنزيوم والأمونيا في الدم. وعند الوليد المصاب باليرقان يستطب إجراء قياس لمستوى البيليروبين. أما عند الشك بالخمج كسبب للاختلاج فيجب إجراء زرع الدم والبزل القطني. إذا اشتبه بأخطاء الاستقلاب الخلقية فيمكن فحص الحموض العضوية في البول والحموض الأمينية في المصل. قد يشمل التقييم الإضافي الإيكو أو التصوير الطبقي المحوري للرأس. إذا اقترح الفحص السريري أو تصوير الرأس وجود خمج خلقي فيجب إجراء الزروعات المناسبة وفحص الأضداد وإجراء الـ PCR. إن المراقبة المستمرة جانب السرير بالفيديو والـ EEG تعطي أفضل معلومات لتحديد نمط الاختلاج. ويساعد الـ EEG المستمر مع تسريب البيريدوكسين في تأكيد وجود أو غياب عوز البيريدوكسين. إذا كانت الاختلاجات ناجمة عن متلازمة سحب المخدرات فيستطب الفطام المضبوط Controlled.

■ **المعالجة:**

يجب إن أمكن تحديد السبب الأولي للاختلاج ومعالجته، ويجب إصلاح أي اضطراب استقلابي. إذا تم عزل ذيفان (فرط أمونيا الدم، فرط بيليروبين الدم) كسبب للاختلاج فيمكن استخدام تبديل الدم لإزالته. يعالج التهاب السحايا بالمضادات الحيوية المناسبة. في حالة غياب سبب واضح تستخدم المعالجة المضادة للاختلاج. تشمل الأدوية المستخدمة الفينوباربيتال والفينيتوئين (Dilantin) واللورازيبام (Ativan) والديازيبام (Valium). إن الفينوباربيتال هو العلاج الأولي النظامي، ويستخدم الفينيتوئين عند استمرار الاختلاجات مع مستويات فينوباربيتال أعلى من 50 ملغ/ ل. تتحدد النتائج طويلة الأمد للاختلاجات عند الوليد حسب نمط الاختلاج وسببه.

■ نقاط رئيسة 25.13

1. قد تنجم الاختلاجات عن اضطرابات استقلابية أو أخطاء الاستقلاب الخلقية أو التعرض للذيفانات أو أذية الدماغ النزفية أو الأسباب الخمجية أو الاختناق أو التشوهات الوراثية.
2. تقسم اختلاجات الوليد إلى الاختلاجات الرمعية البؤرية والرمعية متعددة البؤر والمقوية والرمعية العضلية والمقوية الرمعية.
3. إن المراقبة المستمرة جانب السرير بالفيديو والـ EEG تعطي أفضل المعلومات حول تحديد نمط الاختلاج الموجود.
4. يعتبر الفينوباربيتال مضاد الاختلاج الأولي المستخدم في تدبير اختلاجات الوليد.

الاضطرابات الغدية عند الوليد

NEONATAL DISORDERS OF THE ENDOCRINE SYSTEM

قصور الدرقية HYPOTHYROIDISM

تكون العلامات السريرية لقصور الدرقية الخلقي عند الوليد دقيقة جداً غالباً بالنسبة للتشخيص السريري لذلك يعتمد الأطباء بشكل كبير على المسح التشخيصي. تطلب كل الولايات حالياً في أمريكا المسح عند الولدان من أجل قصور الدرقية. كلما كان البدء بالمعالجة أبكر كان الإنذار أحسن بالنسبة للتطور الذكائي عند الطفل. يمكن في معظم الحالات وضع التشخيص والبدء بالمعالجة خلال 4 أسابيع.

السبب عادة هو انعدام الدرقية Athyreosis الفرادي أو الدرق الهاجر. وتشمل الأسباب الأقل شيوعاً قصور الدرقية الدراقي Goitrous العائلي. يحدث لدى أطفال الأمهات المصابات بداء غريف اللواتي يعالجن بالبروبيل ثيويوراسيل قصور درقية عابر.

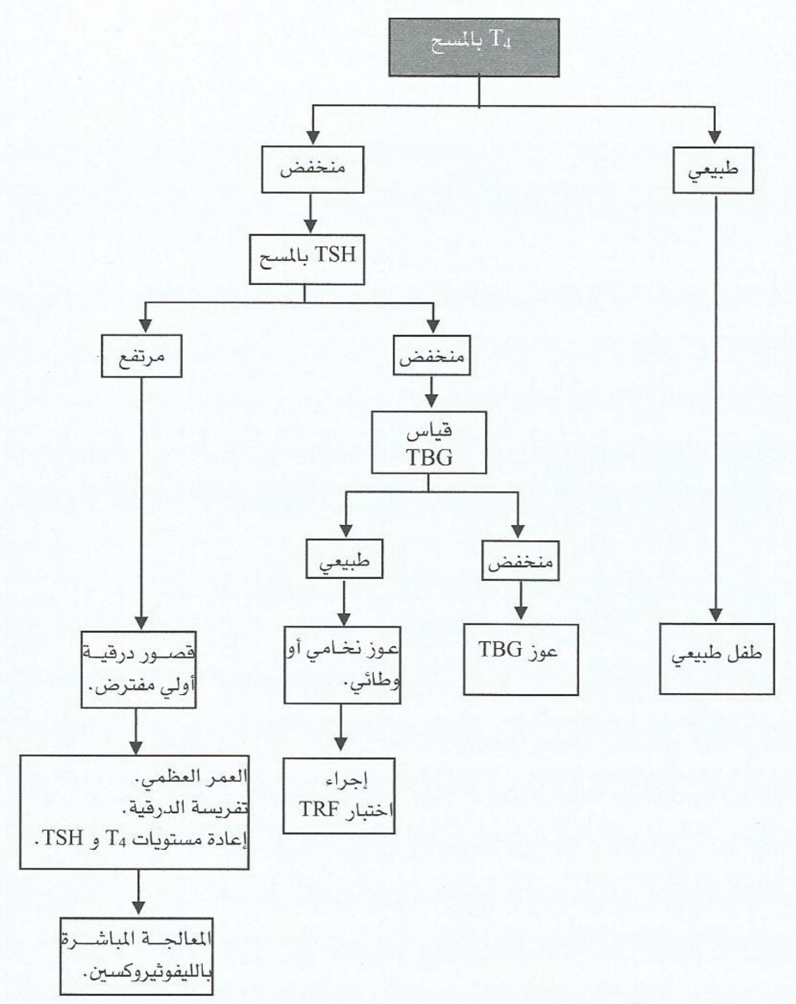
■ التظاهرات السريرية:

يستدل على قصور الدرقية الأولي بانخفاض مستوى T4 وارتفاع الـ TSH (الهرمون المنبه للدرقية). يجب أن تسحب المستويات المصلية لإثبات النتائج الشاذة في التقصي.

قد يشير مستوى T4 المنخفض المترافق مع قيمة منخفضة للـ TSH إلى حالة درقية طبيعية فيزيولوجياً ناجمة عن انخفاض تركيز الغلوبولين الرابط للتيروكسين (TBG). ويلاحظ هذا الأمر بصورة متكررة عند الرضع الخدج أو قد يشاهد على أساس وراثي. وبشكل بديل قد يشير انخفاض T4 مع انخفاض TSH مع مستوى TBG سوي إلى قصور النخامية أو قصور الوطاء Hypothalamic. يترافق قصور الوطاء عادة مع عوز هرمون النمو أو عوز الكورتيكوتروبين الذي قد يسبب نقصاً حاداً في سكر الدم. يظهر (الشكل 13-3) خوارزمية تشخيص قصور الدرقية.

■ المعالجة:

إذا أشارت نتائج المسح إلى وجود قصور درقية أولي فيجب إعادة دراسات الـ T4 والـ TSH والبدء بالمعالجة. يقاس T4 المصلي بعد 5 أيام من المعالجة وتعدل جرعة الثيروكسين للمحافظة على مستوى T4 في النصف العلوي من المجال الطبيعي للعمر. قد يبقى تركيز الـ TSH مرتفعاً لعدة أشهر عند بعض المرضى بسبب عدم نضج آلية التلقيم الراجع. يعطى الليفوثيروكسين بجرعة أولية 10 مكروغرام/ كغ. تطحن الحبوب وتعطى فموياً.



الشكل 13-3: خوارزمية تشخيص قصور الدرقية.

يجب قبل البدء بالمعالجة إجراء العمر العظمي وتفريسة الدرق. إن اليود ^{123}I أو تفريسة التكنشيوم للغدة الدرقية يقيمان وجود الغدة الدرقية الهاجرة أو الرديمية Rudimentary. يجب إجراء التفريسات قبل البدء بالمعالجة وانخفاض الـ TSH. يمكن للأضداد الوالدية أن تثبط وظيفة الغدة الدرقية عند الوليد مؤقتاً وبالتالي لا يحدث قبط للغدة الدرقية أثناء التفريس.

إذا تم البدء بالمعالجة خلال الشهر الأول بعد الولادة فإن الإنذار يكون ممتازاً. يجب تعديل جرعة الثيروكسين بدقة لأن إعطاء جرعة منخفضة من الثيروكسين يؤدي إلى استمرار قصور الدرقية في حين يؤدي إعطاء جرعة مفرطة من الثيروكسين إلى تقدم العمر العظمي وتعظم الدروز Craniosynostosis.

نقاط رئيسة 26.13

1. تجرى كل الولايات في أمريكا المسح عند الوليد للتحري عن قصور الدرقية.
2. إذا تم البدء بالمعالجة خلال الشهر الأول من العمر فإن الإنذار يكون ممتازاً بالنسبة للتطور الذكائي الطبيعي.

نقص سكر الدم عند الوليد NEONATAL HYPOGLYCEMIA

بقي تعريف نقص سكر الدم عند الوليد لعقود من الزمن مثار جدل. يحدث لدى الولدان بتمام الحمل بشكل متكرر نقص سكر دم عابر مع قياسات لسكر الدم بحدود الـ 30 (ملغ/ دل) مع حدوث الشفاء العفوي. وبالنتيجة فإن التعريفات الاحصائية المنشورة لنقص سكر الدم تستخدم بشكل عام مستوى منتصف الثلاثينات (35 ملغ/ دل)، ولكن استمرار المستويات دون الـ 60 يجب أن يستدعي التفكير بإجراء التقييم بحثاً عن حدثيات مرضية.

■ **الإمراض:**

يمكن تقسيم الرضع المصابين بنقص سكر الدم إلى الرضع المصابين بفرط الأنسولينية Hyperinsulinism والرضع غير المصابين بفرط الأنسولينية. يشمل الرضع المصابون بفرط الأنسولينية العابر رضع الأمهات السكريات والرضع المصابين بالداء الانحلالي RH. أما الرضع المصابون بفرط الأنسولينية المعند Protracted فيشملون الرضع المصابين بمتلازمة بيك ويث- ويديمان والأورام الغدية في خلايا الجزر Islet cell وفرط الأنسولينية الوظيفي. ويشمل الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية ولكن لديهم نقص سكر دم عابر أولئك المصابين بفشل النمو داخل الرحم والاختناق الولادي واحمرار الدم والمرض القلبي والمرض في الجهاز العصبي المركزي والإنتان واستخدام الأم للبروبرانولول أو الأدوية الخافضة لسكر الدم الفموية أو إدمان المخدرات Norcotic. أما الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية لكن لديهم نقص سكر دم معند فيشملون أولئك المصابين بقصور النخامية الوليدي أو عيوب في استقلاب الكربوهيدرات أو استقلاب الحموض الأمينية. يسبب عوز هرمون النمو أو الكورتيكوتروبين أو كلاهما نقصاً في سكر الدم في قصور النخامية الوليدي. تشمل عيوب استقلاب الكربوهيدرات التي تؤدي إلى نقص سكر الدم كلاً من داء خزن الغليكوجين النمط I وعوز سينثيتاز الغليكوجين وعوز فركتوز 1-6- داي فوسفاتاز وعدم تحمل الفركتوز والغالاكتوزيميا وعوز بيروفات كاربوكسيلاز. أما اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية التي تؤدي إلى نقص سكر الدم فتشمل حماض الميثيل مالونيك وداء التيروزين Tyrosinosis والحماض البروبيوني وداء بول شراب القيقب.

■ التظاهرات السريرية:

قد تحدث بداية نقص سكر الدم في أي وقت اعتباراً من عدة ساعات بعد الولادة وحتى عدة أيام. إن الأعراض الدقيقة مثل ضعف الرضاعة والخمول Apathy والوسن Lethargy ونقص المقوية هي أشيع الأعراض لكن التظاهرات المهددة للحياة مثل الاختلاجات وتوقف التنفس والزراق قد تحدث أيضاً.

يجب في حالة نقص سكر الدم المستمر أو المتكرر التفكير بأخطاء الاستقلاب الخلقية. يجرى للطفل أثناء حدوث نقص سكر الدم لديه معايرة السكر والأنسولين والكورتيزول وهرمون النمو واللاكتات والبيروفات في المصل. ويستطب إجراء مسح لمستويات الحموض الأمينية في المصل إذا لم يكشف تشخيص محدد، وفي هذه الحالة ليس من الضروري أن يكون لدى الرضيع نقص في سكر الدم عند سحب العينة.

■ المعالجة:

إذا كان الرضيع لا عرضياً فيمكن محاولة الإرضاع الفموي، وإذا لم يكن ذلك مقبولاً فيتم التسريب الوريدي للدكستروز بمعدل 5-7 ملغ/ كغ/ الدقيقة. أما إذا كان الرضيع عرضياً فيتم إعطاء بلعة وريدية من الدكستروز 10٪ حيث يعطى 2 مل/ كغ ثم يعطى الدكستروز 10٪ تسريباً وريدياً بمعدل 5-7 ملغ/ كغ/ الدقيقة. يتم تعديل معدل التسريب للمحافظة على مستوى غلوكوز الدم بين 60-120 ملغ/ دل. قد يحدث نقص سكر الدم الارتدادي إذا تم إنقاص معدل تسريب الدكستروز بشكل مفاجئ. إن قيم السكر باستخدام الـ Dextrostix مفيدة للتقصي عن سكر الدم، ويجب تأكيد القيم الشاذة بإجراء معايرة حقيقية لسكر الدم. يمكن عندما يصبح الرضيع مستقراً إنقاص معدل تسريب الدكستروز بشكل بطيء مع المراقبة الدقيقة لغلوكوز الدم. ويجب بعد إيقاف تسريب الدكستروز مراقبة مستوى غلوكوز الدم لمدة 24 ساعة.

يمكن استخدام الغلوكاكون بجرعات تتراوح بين 300 مكرو غرام/ كغ وحتى 1 ملغ/ كغ في الحالات التي يوجد فيها مخازن غليكوجين كافية مثل فرط الأنسولينية. كما تستخدم الستيرويدات القشرية كمعالجة بديلة عند الرضع الذين لديهم نقص الأدرينالينية Hypoadrenalism. يساعد هرمون النمو عند الرضع الذين لديهم عوز في هرمون النمو. يمكن إعطاء الديازوكسيد Diazoxide في حالات فرط الأنسولينية، وقد يساعد كوسيلة تشخيصية لأن المرضى المصابين بالأورام الأنسولينية أقل احتمالاً بكثير أن يستجيبوا للديازوكسيد مقارنة مع المرضى الذين لديهم حالة فرط أنسولينية وظيفي. يحتفظ باستئصال البنكرياس Pancreatectomy لحالات نقص سكر الدم المعند الناجم عن فرط الأنسولينية. إذا وجد ورم معزول فيجب استئصاله.

نقاط رئيسة 27.13

1. يمكن تقسيم الرضع المصابين بنقص سكر الدم إلى نقص سكر الدم المترافق مع فرط الأنسولينية ونقص سكر الدم غير المترافق مع فرط الأنسولينية.
2. يشمل الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية ولديهم نقص سكر عابر كلاً من الرضع المصابين بفشل النمو داخل الرحم والاختناق الولادي واحمرار الدم والمرض القلبي ومرض الجهاز العصبي المركزي والإنتان والأطفال الذين استخدمت أمهاتهم البروبرانولول والأدوية الخافضة لسكر الدم الفموية والمخدرات Narcotics.
3. يشمل الرضع الذين ليس لديهم فرط أنسولينية ولديهم نقص سكر دم معند كلاً من الرضع المصابين بقصور النخامية الوليدي وعيوب استقلاب الكربوهيدرات وعيوب استقلاب الحمض الأميني.
4. يتم عند الرضع العرضيين إعطاء بلعة وريدية من الدكستروز 10٪ بمقدار 2 مل/ كغ يليها التسريب الوريدي للدكستروز بمعدل 5-7 ملغ/ كغ/ الدقيقة.

التشوهات الخلقية CONGENITAL ANOMALIES

الناسور الرغامي المريئي (TEF) TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA

يتطور الجزء السفلي من المري كاستطالة Elongation من الجزء العلوي من المعي الأمامي البدائي. ويحدث رتق المري عند وجود تفاغر Anastomosis شاذ في الأجزاء العلوية والسفلية للمري. يكون لدى 85٪ من الولدان المصابين برتق المري ناسور رغامي مريئي (TEF). يظهر الشكل 13-4 الأنماط الأربعة لرتوق المري. يشكل الرتق المريئي مع TEF بعيد 85٪ من حالات الـ TEF، ويكون لدى 40٪ من المرضى المصابين بالـ TEF تشوهات أخرى. تشمل التشوهات القلبية الوعائية المرافقة بقاء القناة الشريانية والحلقة الوعائية وتضيق برزخ الأبهر. وتزداد أيضاً نسبة حدوث عدم انثقاب الشرج وسوء الدوران وتشوهات العفج. تصف متلازمة VACTERL ترافق التشوهات الفقرية مع تشوهات الشرج والتشوهات القلبية والرغامية والمريئية والكلوية إضافة لتشوهات الأطراف.

■ **التظاهرات السريرية:**

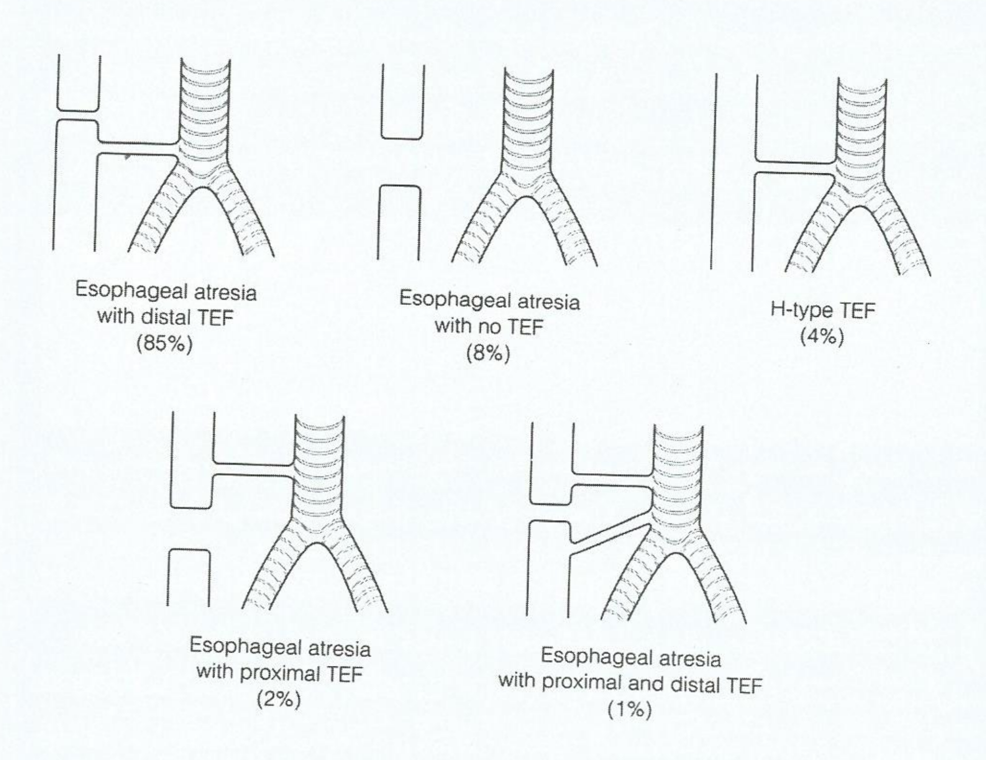
يكون لدى الولدان المصابين بالـ TEF مفرزات فموية غزيرة مع عدم القدرة على الرضاعة والكعام (التهوع) Gagging والعسرة التنفسية. يلاحظ غالباً وجود الاستسقاء الأمنيوسي بالإيكو أثناء الحياة الرحمية. تظهر صور الصدر الأمامية الخلفية والجانبية للمنطقة الصدرية الرقبية والبطن مع وضع أنبوب Replogle في المري القريب وجود الرتج الأعور مع الهواء في السبيل المعدي المعوي. يكون الغاز غائباً من السبيل المعدي المعوي في حالة رتق المري دون TEF، في حين قد يكون لدى الرضع في حالة الـ TEF دون رتق مري (النمط H) أعراض لا نوعية لعدة أشهر تشمل السعال المزمن المترافق مع الرضاعة وذات الرئة المتكررة.

نقاط رئيسة 13ـ28

1. يحدث رتق المري عند وجود مفاغرة شاذة بين القطعة العلوية والقطعة السفلية من المري في الرحم. يكون لدى 85٪ من الولدان المصابين برتق المري ناسور رغامي قصبي.

■ **المعالجة:**

يوصى بوضع الرضيع بوضعية الاضطجاع البطني مع رفع الرأس بدرجة 60 مع الإقلال من إزعاج الرضيع ما أمكن للوقاية من القلس واستنشاق محتويات المعدة. ولإزالة المفرزات الفموية المبتلعة من الجيب المريئي القريب يمكن وضع أنبوب Replogle من أجل مص المفرزات. إن الإجراء التصليحي العادي هو تقسيم وإغلاق الـ TEF وإجراء المفاغرة النهائية- النهائية للمري القريب مع المري البعيد. إذا كانت المسافة بين قطعتي المري طويلة جداً بحيث لا يمكن إجراء المفاغرة الأولية فيؤخر إجراء المفاغرة إلى ما بعد تمطيط القطعة العلوية. تحتاج التضيقات في مكان المفاغرة إلى التوسيع الدوري.



الشكل 13-4: أنماط النواسير الرغامية المريئية مع تواترها النسبي.

رتق العفج DUODENAL ATRESIA

قد يكون انسداد العفج كاملاً (رتقاً) أو جزئياً (تضيقاً)، ناجماً عن وترة Web أو شريط أو بنكرياس حلقية. ينجم رتق العفج عن فشل لمعة العفج بالانفتاح Recanalize خلال الأسابيع 8-10 من الحمل. تترافق 70٪ من حالات رتق العفج مع تشوهات أخرى تشمل التشوهات القلبية والعيوب المعدية المعوية مثل البنكرياس الحلقية وسوء دوران الأمعاء وعدم انثقاب الشرج. يكون 25٪ من الرضع المصابين برتق العفج خدجاً. يترافق رتق العفج غالباً مع تثلث الصبغي 21.

■ التظاهرات السريرية:

قد يحدث الاستسقاء الأمنيوسي أثناء الحمل في حالة الانسداد التام. أما بعد الولادة فتبدأ الإقياءات الصفراوية خلال ساعات قليلة من الإرضاع الأول. تظهر صور البطن الشعاعية عادة توسعاً غازياً في المعدة والعفج في القسم القريب من مكان الرتق. تعرف هذه الموجودة بعلامة الفقاعة المزدوجة (Double Bubble). إن وجود الغاز في القسم البعيد من الأمعاء يقترح الانسداد الجزئي ويجب إجراء الدراسة الشعاعية الظليلة للبطن.

■ المعالجة:

المعالجة جراحية. وتتعلق المراضة بالخداج والتشوهات الأخرى المرافقة.

■ نقاط رئيسة 29.13

1. ينجم رتق العفج عن فشل لمعة العفج بالانفتاح خلال الأسبوع 8-10 الحملي.

2. تترافق 70٪ من حالات رتق العفج مع تشوهات أخرى تشمل التشوهات القلبية والتشوهات المعدية المعوية مثل البنكرياس الحلقية وسوء دوران الأمعاء وعدم انثقاب الشرج.

الفتق الحجابي الخلقي CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA

ينجم الفتق الحجابي الخلقي عن عيب في القسم الخلفي الوحشي من الحجاب مما يسمح لمحتويات البطن بالدخول للصدر وإعاقة تطور الرئة. يدعى هذه التشوه بشكل شائع بفتق بوشداليك Bochdalek Hernia. تحدث 90٪ من الفتوق الحجابية الخلقية تحدث في الجانب الأيسر من الحجاب. وإن اجتماع نقص التنسج الرئوي مع فرط التوتر الشريني الرئوي يجعل الفتق الحجابي الخلقي مميتاً في العديد من الحالات.

نقاط رئيسة 13-30

1. ينجم الفتق الحجابي الخلقي عن عيب في الجزء الخلفي الوحشي الأيسر من الحجاب مما يسمح لمحتويات البطن بالدخول للصدر وإضعاف تطور الرئة.
2. إن اجتماع نقص التنسج الرئوي وفرط التوتر الشريني الرئوي يجعل هذا التشوه الخلقي مميتاً في العديد من الحالات.

■ **التظاهرات السريرية:**

تشمل الأعراض الباكرة العسرة التنفسية مع نقص أصوات التنفس في الجانب المصاب وانحراف أصوات القلب إلى الجانب المعاكس مع البطن الزورقي. يتم التشخيص أحياناً أثناء الحمل عن طريق الإيكو. إذا لم يكن التشخيص معروفاً عند الولادة فإن صورة الصدر البسيطة سوف تظهر التشخيص.

■ **المعالجة:**

يجب تنبيب الطفل ووضعه على التهوية الآلية بسبب نقص التنسج الرئوي وفرط التوتر الرئوي. تكون التهوية التقليدية أحياناً غير كافية لإيصال الأكسجين بشكل كاف والتخلص من ثاني أكسيد الكربون، وفي مثل هذه الحالات قد يحتاج الطفل إلى التهوية ذات التواتر العالي أو ECMO لتدبير فرط التوتر الرئوي عند الطفل. يوضع أنبوب Replogle للإقلال من التمدد المعدي المعوي الذي ينقص أكثر حجم الرئة الفعال. يجب الإصلاح الجراحي مع تفجير الصدر المتوازن لتجنب ممالات الضغط الشديدة عبر الأسناخ.

الفتق الأمنيوسي OMPHALOCELE

يحدث الفتق الأمنيوسي عندما تنفتق الأحشاء البطنية عبر السرة والأجزاء فوق السرة من جدار البطن إلى كيس مغطى بالصفاق والغشاء الأمنيوسي. ينجم هذا التشوه عن توقف تطوي Folding القرص المضغي. قد تحتوي الفتوق الكبيرة على كامل الجهاز المعدي المعوي والكبد والطحال. يكون الكيس المغطي للفتق رقيقاً، وقد يتمزق في العديد من الحالات في الرحم أو أثناء الولادة. نسبة حدوث الفتق السري 1 من كل 6000 ولادة.

■ **التظاهرات السريرية:**

يلاحظ الاستسقاء الأمنيوسي أثناء الحمل، ويولد 10٪ من الرضع المصابين بالفتق الأمنيوسي خدجاً. يتم التشخيص غالباً بواسطة الإيكو قبل الولادة. يترافق الفتق الأمنيوسي في 35٪ من الرضع المصابين مع تشوهات معدية معوية أيضاً وفي 20٪ مع تشوهات قلبية خلقية. يكون لدى 10٪ من الأطفال المصابين بالفتق الأمنيوسي متلازمة بيك ويث- ويديمان (جحوظ العين، كبر اللسان، العملقة (ضخامة الجسم)، فرط الأنسولين، نقص سكر الدم).

■ **المعالجة:**

قد تمنع العملية القيصرية تمزق كيس الفتق. تغلق الفتوق الصغيرة بشكل مباشر، في حين تحتاج الفتوق الكبيرة غالباً إلى الإصلاح على مراحل يشمل تغطية الكيس بمادة صنعية Prosthetic.

تشمل معالجة كيس الفتق الأمنيوسي السليم المص المتقطع عبر الأنبوب الأنفي المعدي تحت ضغط منخفض للإقلال من التمدد المعدي المعوي، وتغطية الكيس بشاش مشبع بالفازلين Petrolatum، ولف الرضيع بمنشفة عقيمة للإقلال من الضياع الحراري ولف الكيس على البطن بشاش كلينغ Kling لدعم الأحشاء على جدار البطن. يجب عدم محاولة إرجاع الكيس لأن ذلك قد يسبب تمزق الكيس ويتداخل مع العود الوريدي من الكيس ويسبب ضائقة تنفسية. كما يجب إعطاء المضادات الحيوية واسعة الطيف، والترتيب لإجراء استشارة جراحية. يجب تأخير الجراحة النهائية حتى يتم إنعاش الطفل بشكل كامل. ويمكن تأجيل العناية النهائية طالما بقي الكيس سليماً.

إن معالجة الكيس المتمزق مشابهة لمعالجة الكيس السالم عدا وضع الشاش المغمس بالسالين فوق الأمعاء المكشوفة مع إجراء المداخلة الجراحية الاسعافية لتغطية الأمعاء.

نقاط رئيسة 31.13

1. يحدث الفتق الأمنيوسي عندما تنفتق أحشاء البطن عبر السرة والأجزاء فوق السرة من جدار البطن إلى كيس مغطى بالصفاق والغشاء الأمنيوسي.
2. يترافق الفتق الأمنيوسي بنسبة عالية مع تشوهات أخرى تشمل التشوهات المعدية المعوية والتشوهات القلبية ومتلازمة بيك ويث- ويديمان.

انشقاق جدار البطن GASTROSCHISIS

انشقاق جدار البطن بالتعريف هو انفتاق الأمعاء عبر جدار البطن وحشي السرة دون وجود كيس يغطيها. تكون الكتلة المكشوفة المندحقة Eviscerated ملتصقة ومتوذمة وداكنة اللون ومغطاة بمادة هلامية مخضرة اللون. إن إمراض هذا التشوه في جدار البطن غير واضح.

■ **التظاهرات السريرية:**

يلاحظ أثناء الحمل وجود الاستسقاء الأمنيوسي. ويولد 60٪ من هؤلاء الرضع خدجاً، ويكون لدى 15٪ منهم تضيقات أو رتوق دقاقية صائمية.

■ **المعالجة:**

تشمل معالجة انشقاق جدار البطن وضع أنبوب أنفي معدي لمص المفرزات وتغطية الأمعاء المكشوفة بشاش مغمس بالسالين ولف الرضيع بمنشفة معقمة جافة للإقلال من ضياع الحرارة والبدء بالمضادات الحيوية لتغطية الإنتان الناجم عن الفلورا المعوية. إن انشقاق جدار المعدة حالة جراحية إسعافية وإن الإغلاق الأولي بمرحلة واحدة ممكن عند 10٪ من الرضع فقط.

■ نقاط رئيسة 13-32

1. انشقاق جدار المعدة هو انفتاق الأمعاء عبر جدار البطن وحشي السرة دون وجود كيس يغطي الأمعاء.
2. يترافق انشقاق جدار البطن مع تشوهات خلقية أقل مقارنة مع الفتق الأمنيوسي.

فلح الشفة والحنك CLEFT LIP AND CLEFT PALATE

■ **الإمراض:**

يحدث فلح الشفة مع أو دون فلح الحنك عند 1 من كل 1000 ولادة وهو أشيع عند الذكور. ينجم فلح الشفة وحيد الجانب عن فشل الشامخة الفكية في الجانب الموافق بالالتحام مع الشامخة الأنفية الأنسية. تؤدي هذه العملية إلى استمرار بقاء الأخدود الشفوي. يؤدي فشل الالتحام ثنائي الجانب إلى فلح الشفة ثنائي الجانب.

يحدث فلح الحنك عند 1 من كل 2500 ولادة. يكتمل تطور الحنك الأصلي Palate proper (الذي يشمل الحنك القاسي والحنك الرخو واللهاة وأسنان الفك العلوي) في الأسبوع التاسع من الحمل. تتطور هذه المنطقة من صفيحتي عظم الفك العلوي اللتين تفصلان في البداية بواسطة اللسان، ومع هبوط اللسان إلى أرض الفم وتحركه للأمام يتم التحام الصفيحتين. يؤدي فشل اللسان في الهبوط إلى حدوث فلح الحنك على الخط المتوسط.

■ **الوبائيات:**

يوجد عدد من العوامل الوراثية والبيئية التي تلعب دوراً في إحداث فلح الشفة. تبلغ نسبة التكرار عند الأشقاء 3-4٪. وأما الخطر عند الطفل من أم مصابة بفلح الشفة فهو 14٪. كذلك تلعب العوامل المورثية دوراً هاماً في فلح الحنك، وإن خطر النكس هو نفس الخطر المشاهد في فلح الشفة. تشيع فلوح الحنك عند المرضى المصابين بشذوذات صبغية.

■ **التظاهرات السريرية:**

تشمل التشوهات التي تترافق مع فلح الحنك تباعد العينين Hypertelorism وتشوهات اليد والتشوهات القلبية. وبصورة عامة لا تشاهد صعوبات الإرضاع في فلح الشفة المعزول.

■ **المعالجة:**

يتم إصلاح معظم حالات فلح الشفة بعد الولادة بفترة قصيرة أو حالما يبدي الرضيع زيادة ثابتة في الوزن. أما فلح الحنك فيتم إصلاحه عادة بعمر 12-24 شهراً. قد تحدث في فترة الوليد مشاكل تنفسية ومشاكل في الإرضاع. وإن تصحيح وضعية اللسان Repositioning وإرضاع الرضيع على جنبه يجب أن يحل الصعوبات التنفسية. يتحمل معظم المرضى بشكل جيد الحلمة الطرية الطويلة التي لها

فتحة أطول من المعتاد. تشمل الاختلاطات بعد إصلاح فلح الحنك صعوبات الكلام واضطرابات الأسنان والتهاب الأذن الوسطى المتكرر. ورغم أن ثلثي الأطفال يبدون كلاماً مقبولاً فإن هذا الكلام قد يكون له نوعية أنفية أو نغمة مكبوتة Muffled.

نقاط رئيسة 33.13

1. يتم إصلاح معظم حالات فلح الشفة بعد الولادة بفترة قصيرة أو حالما يبدي الرضيع زيادة ثابتة في الوزن.
2. يتم إصلاح فلح الحنك عادة بعمر 12-24 شهراً.
3. قد تحدث في فترة الوليد مشاكل تنفسية ومشاكل في الإرضاع مرافقة لفلح الشفة أو فلح الحنك.

عيوب الأنبوب العصبي NEURAL TUBE DEFECTS

تمت مناقشة عيوب الأنبوب العصبي بالتفصيل في الفصل 15.

المشاكل الجلدية عند الوليد

NEONATAL DERMATOLOGIC PROBLEMS

الحمامى السمية عند الوليد ERYTHEMA TOXICUM NEONATORUM

يتكون الطفح في الحمامى السمية عند الوليد من حطاطات سريعة التلاشي Evanescent وحويصلات وبثرات على قاعدة حمامية تحدث عادة على الجذع (لكن قد تظهر أحياناً على الوجه والأطراف). يبدأ الطفح عادة خلال 24-72 ساعة من الولادة ولكن قد يظهر بشكل أبكر. يظهر تلوين غرام لمحتويات الحويصلات طبقات من الحمضات. تشفى الآفات خلال 3-5 أيام دون معالجة. تحدث الحمامى السمية الوليدية عند 50٪ من الرضع بتمام الحمل. وهذا الرقم ينخفض مع انخفاض سن الحمل. إن سبب هذا الطفح غير معروف.

الدخنية MILIA

تتميز الدخنية بكيسات بشروية بيضاء لؤلؤية أو صفراء شاحبة توجد على الأنف والذقن والجبهة. تتوسف هذه الآفات السليمة وتختفي خلال الأسابيع القليلة الأولى من العمر، ولاضرورة لأي معالجة.

التهاب الجلد المثي SEBORRHEIC DERMATITIS

يتمثر المث Seborrhea بآفات متوسفة متجلبة جافة حمامية، وهو يحدث في المناطق الغنية بالغدد الزهمية (الوجه، الفروة، العجان، المناطق خلف الأذن والمناطق المذحية). تكون المناطق المصابة مفصولة

بشكل واضح عن الجلد غير المصاب. يبدأ ظهور المث بين عمر 2-10 أسابيع ويدعى بشكل شائع بطاقية المهد Cradle Cap عندما يظهر على الفروة. يطبق في حالات طاقية المهد الشديدة زيت الوليد Buby oil على الفروة لمدة 15 دقيقة، يلي ذلك الغسيل بشامبو القشرة Dandruff. وفي حالات المث في المنطقة الحفاضية يمكن استخدام رهيم الهيدروكورتيزون 1٪. إذا ظهر خمج المبيضات فيوصى عندها بمرهم النستاتين.

البقع المنغولية MONGOLIAN SPOTS

البقع المنغولية بقع غامضة مصطبغة ذات لون أزرق مائل للسواد عابرة تشاهد فوق القسم السفلي من الظهر والإليتين عند 90٪ من الرضع الأفارقة الأمريكيين والهنود والآسيويين. لا تكون هذه البقع مرتفعة أو مجسوسة أبداً، وتنجم عن ارتشاح الخلايا الميلانينية عميقاً ضمن الأدمة. تخف هذه المناطق مفرطة التصبغ مع نمو الطفل. ليس لوجودها أي مشاكل معروفة طويلة الأمد لكن قد تلتبس أحياناً بالكدمات الناجمة عن سوء معاملة الطفل.

نقاط رئيسة 34.13

1. تحدث الحمامى السمية الوليدية بعد 24-72 ساعة من الولادة وتشفى بعد 3-5 أيام دون أي معالجة، وهي تشاهد عند 50٪ من الرضع بتمام الحمل.
2. الدخنية كيسات بشروية تحدث على الأنف والذقن والجبهة.
3. يظهر التهاب الجلد المثي بين عمر 2-10 أسابيع، ويدعى بشكل شائع بطاقية المهد Cradle cap عندما يظهر على الفروة.
4. البقع المنغولية آفات سليمة عابرة تكون على شكل بقع غامضة مصطبغة بلون أزرق مسود، وتشاهد فوق الجزء السفلي من الظهر والإليتين عند 90٪ من الرضع الأفارقة الأمريكيين والهنود والآسيويين.

سوء استخدام الأدوية DRUGS OF ABUSE

متلازمة الجنين الكحولي FETAL ALCOHOL SYNDROME

الكحول أشيع مادة مشوهة يتعرض لها الأجنة. يؤدي تناول الأم للكحول إلى طيف من التأثيرات عند الوليد تتراوح من التأخر الخفيف في الوظيفة الدماغية إلى متلازمة الجنين الكحولي الكلاسيكية. ويبدو أن كمية الكحول المستهلكة من قبل الأم ترتبط مع درجة إصابة الجنين. تحدث متلازمة الجنين الكحولي عند 1 من كل 1000 وليد. وتكون نسبة الحدوث أعلى بكثير عند الأمريكيين الأصليين بسبب نسبة الحدوث الأعلى للكحولية لديهم. تصيب هذه المتلازمة 40٪ من ذراري النساء اللواتي يستهلكن أكثر من 4-6 جرعات Drinks يومياً أثناء الحمل.

■ **التظاهرات السريرية:**

تشمل مظاهر متلازمة الجنين الكحولي صغر الرأس والتخلف العقلي وفشل النمو داخل الرحم والتشوهات الوجهية والعيوب القلبية والكلوية. تشمل التشوهات الوجهية نقص تنسج أوسط الوجه وصغر الفك والنثرة المسطحة وقصر الشقوق الجفنية والحافة القرمزية Vermillion الرقيقة.

■ **المعالجة:**

تهدف المعالجة إلى الإقلال من المراضة والوفيات الناجمة عن التشوهات القلبية والكلوية ومساعدة الطفل المصاب بالتخلف العقلي بنشاطات الحياة اليومية.

نقاط رئيسة 13-35
1. الكحول أشيع مادة مشوهة يتعرض لها الأجنة.
2. تصيب متلازمة الجنين الكحولي 40٪ من ذراري الأمهات اللواتي يستهلكن أكثر من 4-6 جرعات Drinks يومياً أثناء الحمل.
3. تشمل مظاهر متلازمة الجنين الكحولي صغر الرأس والتخلف العقلي وفشل النمو داخل الرحم والتشوهات الوجهية والتشوهات الكلوية والقلبية.

الكوكائين COCAINE

يسبب الكوكائين فرط توتر شرياني عند الأم مع تقبض وعائي مشيمي ونقص الجريان الدموي الرحمي ونقص الأكسجة عند الجنين. تترافق هذه التأثيرات مع زيادة معدل الإسقاطات العفوية وانفكاك المشيمة الباكر والضائقة الجنينية والتلون بالعقي والولادة قبل الأوان وفشل النمو داخل الرحم وعلامة أبغار المنخفضة عند الولادة.

■ **التظاهرات السريرية:**

يترافق استخدام الكوكائين عند الأم مع التشوهات الخلقية والنزف داخل القحف والتهاب الأمعاء والكولون النخري. تشمل التشوهات الخلقية التشوهات القلبية وتشوهات الجمجمة والتشوهات البولية التناسلية. يبدي الرضع الذين تعرضوا للكوكائين شذوذات في السيطرة على التنفس ويكون لديهم زيادة خطر الإصابة بالـ SIDS. تشمل العيوب طويلة الأمد ضعف الانتباه ونقص التركيز وزيادة نسبة حدوث إعاقات التعلم.

قد يحدث السحب لدى الرضع وهو يتميز بالهيوجية والارتعاش المتزايد Tremulousness وحالة التقلقل Lability وعدم القدرة على التهدئة Consoled وضعف الرضاعة خلال الأيام القليلة الأولى من العمر.

نقاط رئيسة 36.13

1. يسبب الكوكائين قصوراً مشيمياً مع نقص أكسجة جنيني، ويترافق ذلك مع زيادة معدلات الإسقاطات العفوية وانفكاك المشيمة الباكر والضائقة الجنينية والاصطباغ بالعقي والولادة الباكرة قبل الأوان وفشل النمو داخل الرحم وانخفاض علامة أبغار عند الولادة.
2. قد يحدث السحب Withdrawal عند الولدان ويتميز بالهيوجية والارتعاش المتزايد Tremulousness وحالة التقلقل Lability وعدم القدرة على التهدئة وضعف الرضاعة خلال الأيام القليلة من العمر.
3. تشمل العيوب طويلة الأمد نقص الانتباه والتركيز وزيادة نسبة حدوث إعاقات التعلم.

■ المعالجة:

تكون المعالجة خلال فترة ما حول الولادة داعمة. يمكن أن تكون الأدوية المهدئة Sedative مفيدة، لكن المداخلات المهدئة غير الدوائية المتكررة قد تكون كافية. يكون لدى العديد من هؤلاء الأطفال في سن المدرسة احتياجات تعليمية خاصة.

الهيروئين والميثادون HEROIN AND METHADONE

إن الهيروئين والميثادون من المخدرات Norcotics التي يتعرض لها الأجنة بشكل شائع. ويولد تقريباً حوالي 10 آلاف وليد معتمد على الهيروئين سنوياً في الولايات المتحدة، كما أن هناك 5000 إمرأة حامل مدمنة على المخدرات موجودة في مراكز المعالجة من الميثادون. توصف المعالجة الداعمة بالميثادون للنساء الحوامل لإنقاص الضائقة التي يتعرض لها الأجنة داخل الرحم نتيجة تعرضهم لجرعات الهيروئين غير الموثوقة والسحب غير المسيطر عليه.

■ التظاهرات السريرية:

لا يترافق سوء استخدام الأفيونيات Opiate مع التشوهات الخلقية لكن الاستخدام الوالدي يسبب فشل النمو داخل الرحم وزيادة خطر الـ SIDS ومتلازمة سحب المخدرات عند الرضيع. ومن غير الواضح إن كانت شذوذات نمو الجنين المشاهدة في حالة سوء استخدام المخدرات ناجمة عن تأثير مباشر للدواء أو ناجمة عن العوامل البيئية الأخرى مثل سوء التغذية عند الأم.

تتميز متلازمة سحب المخدرات التي تحدث عموماً خلال الأيام الأربعة الأولى من العمر بالهيوجية وضعف النوم والبكاء عالي الطبقة والإسهال والتعرق والعطاس والاختلاجات وضعف الرضاعة وضعف كسب الوزن. يكون خطر متلازمة السحب عند الوليد أعلى في حالة استخدام الميثادون (75٪) مقارنة مع الهيروئين (50٪). تميل متلازمة سحب الميثادون لأن تكون متأخرة البداية ومديدة وتستمر أحياناً أكثر من شهر. تبدأ الأعراض مباشرة بعد الولادة ثم تتحسن ويمكن أن تنكس بعمر 2-4 أسابيع.

■ **المعالجة:**

إن معالجة متلازمة سحب المخدرات هي محاولة الإقلال من الهيوجية والإقياء والإسهال وزيادة فترة النوم بين الرضعات. تشمل الرعاية العرضية حمل الطفل وهزهزته وتقطيمه Swaddling وإعطاء الرضيع رضعات صغيرة متكررة من حليب صناعي عالي الكالوري.

يجب عدم إعطاء النالوكسون أبداً لرضّع الأمهات المدمنات على المخدرات في غرفة الولادة لأنه قد يثير حدوث الاختلاجات. يمكن تخفيف أعراض سحب المخدرات غير المستجيبة للرعاية غير الدوائية بواسطة الفطام المتحكم به عن طريق المورفين أو الفينوباربيتورات أو البنزوديازبينات. كذلك يمكن استخدام الـ Paregoric[§] وصبغة الأفيون.

نقاط رئيسة 37.13

1. إن الهيروئين والميثادون هما من المخدرات التي يتعرض لها الأجنة بشكل شائع.
2. لا يترافق الهيروئين والميثادون مع التشوهات الخلقية لكن الاستخدام الوالدي يسبب فشل النمو داخل الرحم ومتلازمة سحب المخدرات عند الرضيع.
3. يجب عدم إعطاء النالوكسون أبداً لرضع الأمهات المدمنات على المخدرات في غرفة الولادة لأنه قد يثير حدوث الاختلاجات.
4. يمكن تخفيف متلازمة سحب المخدرات غير المستجيبة للرعاية غير الدوائية بواسطة استخدام الأدوية المهدئة.

* * *

[§] الـ Paregoric: صبغة الأفيون الكافوري، هو دواء يحوي الأفيون وزيت اليانسون وحمض البنزوئيك والكافور والغليسرين والكحول الممدد.

Chapter

14 الأمـــــراض الكلوية والبولية

Nephrology and Urology

الجهاز الكلوي هو المنظم الرئيس لحجم السوائل في الجسم والأوسمولية وتركيب هذه السوائل والـ PH. تجمع الكليتان وتطرح العديد من الفضلات الناجمة عن الاستقلاب مثل اليوريا والكرياتينين، وتحافظ على التوازن الأيوني عن طريق المحافظة على كهارل معينة أو إطراحها حسب الحاجة. يتعرض الرضع بشكل خاص للتحديات الكلوية، لأن فعالية الكليتين لديهم تكون أقل في رشح البلازما وتنظيم الكهارل وتركيز البول.

ورغم أن الكليتين والسبيل البولي جهازان مفصولان فهما مرتبطان ببعضهما، وإن الشذوذات في أحد هذين الجهازين قد تؤثر على الآخر. قد تكون الشذوذات تشريحية أو خمجية أو خلوية أو التهابية أو وظيفية أو هرمونية أو متعلقة بالنضج Maturational.

خلل التنسج الكلوي RENAL DYSPLASIA

لا تتشكل الكلية في عدم التخلق الكلوي Renal agenesis. ويؤدي عدم التخلق الكلوي ثنائي الجانب إلى متلازمة بوتر Potter syndrome. يكن الرضع المصابون بمتلازمة بوتر مليصين Stillborn أو يموتون بعد الولادة بفترة قصيرة بسبب نقص التنسج الرئوي. إن عدم التخلق وحيد الجانب تشوه معزول عادة لكن قد يترافق مع التشوهات الأخرى.

إن الكلية عديدة الكيسات Multicystic Kidney هي أشيع خلل تنسج يصيب الكلية، وهي تتكون من كيسات عديدة غير متصلة مع بعضها مملوءة بالسائل. تكون الكليتان المصابتان غير وظيفيتين لكن هذه الحالة تكون فعلياً وحيدة الجانب دوماً. تعتبر الكلية عديدة الكيسات أحد أشيع سببين للكتل الكلوية عند الوليد (السبب الآخر هو الاستسقاء الكلوي الناجم عن انسداد الوصل الحويضي الحالبي). يتم إثبات التشخيص بواسطة الإيكو. تشفى معظم الحالات عفوياً لكن يوصى باستئصال الكلية Nephrectomy عند بعض المرضى بسبب زيادة خطر ورم ويلمز في الكلية المصابة.

أما داء الكلية متعددة الكيسات Polycystic Kidney Disease فهو اضطراب وراثي يحدث بأحد شكلين هما النمط الطفلي الجسدي المتنحي والنمط الكهلي الجسدي السائد. في الشكل الأول تبدو الكليتان طبيعيتين عيانياً لكن الأنابيب الجامعة الكلوية تكون متوسعة وتشكل كيسات صغيرة. تكون القطع غير المصابة متناثرة Interspersed لكن وظيفة الكليتين تكون بصورة عامة ضعيفة. تكتشف الحالة عادة أثناء تقييم كتلة كلوية مجسوسة عند الرضيع. يوجد توسع مشابه في الأقنية الصفراوية الكبدية مع درجات متنوعة من التليف حول البابي. فترة الحياة المتوقعة قصيرة وقد يموت الرضع المصابون بشدة خلال أسابيع. يكشف الشكل الجسدي السائد في الكلية متعددة الكيسات عادة في مرحلة الكهولة لكن قد يكشف أبكر بواسطة الإيكو المجرى قبل الولادة أو من خلال إجراءات التشخيص إذا كانت القصة العائلية إيجابية. قد تكون الكيسات كبيرة جداً. يتطور القصور الكلوي وفرط التوتر الشرياني في النهاية. وإن زرع الكلية خيار ممكن التطبيق.

انسداد الوصل الحويضي الحالبي

URETEROPELVIC JUNCTION OBSTRUCTION

يعتبر انسداد الوصل الحويضي الحالبي (UPJ) أشيع سبب للاستسقاء الكلوي في الطفولة. تشمل الأسباب المحتملة التليف الخلالي في الوصل الحويضي مع الحالب أو انفتال Kinking الحالب أو وعاء كلوي متصالب.

يؤدي الانسداد إلى ارتفاع الضغط داخل الحويضة وتوسع الحويضة الكلوية والكؤيسات والركود البولي والخمج والتخرب التدريجي للبارانشيم الكلوي. تكون 20٪ من الحالات ثنائية الجانب.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن الكتلة البطنية المجسوسة هي أشيع التظاهرات في فترة الوليد، أما الرضع الأكبر فقد يحدث لديهم ألم بطني أو في الخاصرة مع بيلة دموية إضافة إلى الكتلة. ومن غير النادر حدوث خمج السبيل البولي. تكشف الحالة أحياناً عن طريق الإيكو قبل الولادة وتكشف عند الرضيع عن طريق الإيكو وتصوير الكلية النووي الإدراري وهما فحصان حساسان في حالة انسداد الـ UPJ.

المعالجة TREATMENT

يؤمن الإصلاح الجراحي عن طريق تصنيع الحويضة Pyeloplasty طريقاً بديلاً لنقل البول من الحالب إلى الحويضة.

الجزر المثاني الحالبي (VUR) VESICOURETERAL REFLUX

ينجم الجزر المثاني الحالبي عن قصور الدسام الوظيفي الذي يسمح بالحالة الطبيعية بمرور البول في اتجاه واحد فقط من الحالبين إلى المثانة. تكون الحالة عند الأطفال ثنائية الجانب عادة وتحدث نتيجة لقصور في مجرى الحالبين ضمن النسيج تحت المخاطي في المثانة (قصر الجزء المثاني من الحالب الذي يشكل نفقاً تحت المخاطية).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

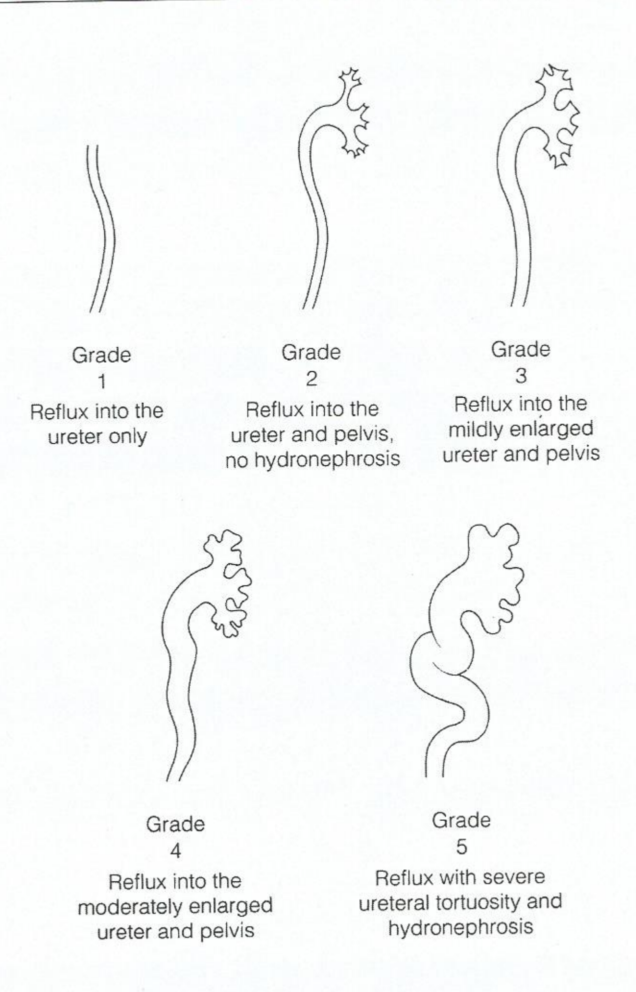
إن التظاهرة الأشيع هي الأخماج البولية المتكررة (UTIs). يؤدي جريان البول المخموج بالطريق الراجع Retrograde لحدوث التهاب الحويضة والكلية. يمكن لاستسقاء الكلية قبل الولادة أن يكون ناجماً أيضاً عن الـ VUR.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يكشف تصوير المثانة والإحليل أثناء التبويل (VCUG) الشذوذات في مكان دخول الحالب ويسمح بتصنيف درجة الجزر اعتماداً على امتداد الجريان بالطريق الراجع والتوسع المرافق في الحالب والحويضة (الشكل 14-1). (ملاحظة: إن تصوير المثانة بالنوكليوتيد المشع طريقة بديلة عند بعض المرضى) يشفى الجزر منخفض الدرجة عفوياً غالباً، أما الدرجات العالية فتؤدي إلى كبر وتعرج الحالبين مع تخرب واضح في الحويضة الكلوية والكؤيسات وتؤدي الأخماج البولية المتكررة المرافقة إلى أذية كلوية مترقية والتندب.

المعالجة TREATMENT

إن الخط الأول في المعالجة هو الوقاية بالصادات بالأموكسي سلين (عند الرضيع) أو التري ميثوبريم سلفاميثوكسازول أو النتروفورانتوئين (عند الأطفال الأكبر). يوصى بالوقاية لكل الأطفال دون عمر 5 سنوات المصابين بالـ VUR، وكذلك عند أي طفل لديه الدرجة IV أو الدرجة V من الـ VUR، وعند المرضى الذين لديهم نوبات متكررة من أخماج السبيل البولي المترافقة مع الحمى. تشفى معظم حالات الجزر متوسط الدرجة مع الوقت. وتستطب جراحة إعادة زرع الحالبين في الجزر من الدرجة V أو الدرجات الأقل التي لا تشفى. يتم إعادة وضع الحالبين جراحياً ضمن قطعة أكبر تحت مخاطية المثانة وبزاوية أكثر تقدماً.



الشكل 14-1 تصنيف الجزر المثاني الحالبي. تعتمد الشدة على مستوى الجزر ودرجة توسع الجهاز الجامع.

POSTERIOR URETHRAL VALVES دسامات الإحليل الخلفي

تحدث دسامات الإحليل الخلفي عند الذكور فقط، وهي تتكون من وريقات ضمن الإحليل البروستاتي متوضعة خلفياً ويؤدي ذلك إلى انسداد جزئي في مخرج المثانة. يؤدي ارتفاع الضغط أعلى المجرى البولي لحدوث توسع في الإحليل مع ضخامة عنق المثانة وحدوث تحجبات Trabeculation في المخاطية ومن غير النادر حدوث الجزر المثاني الحالبي وخلل التصنع الكلوي. إن دسامات الإحليل الخلفي أشيع سبب للمرض الكلوي في المرحلة النهائية في الطفولة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يمكن الاشتباه بهذا الاضطراب بكشف الاستسقاء الكلوي بالإيكو المجرى قبل الولادة أو بجس المثانة المتوسعة أو جس كتلة كلوية أثناء فحص الوليد. وعند الرضع الأكبر قد يلاحظ الوالدان ضعف الجريان البولي أو تنقيط البول أو السلس البولي النهاري غير المفسر. تشخص الحالة أحياناً عند الأطفال الذكور أثناء التقييم الشعاعي بعد إنتان في السبيل البولي. تشاهد دسامات الإحليل الخلفي واضحة على VCUG.

المعالجة TREATMENT

إن الاستئصال ablation عبر الإحليل للنسيج الساد عن طريق تنظير المثانة هو المعالجة المختارة. وعند الولدان الصغار جداً لمثل هذا الإجراء يتم مؤقتاً إجراء تحويلة فوق المثانة supravesical diversion إلى أن يجرى الاستئصال. يعتمد الإنذار على درجة الضعف الكلوي والمثاني عند إجراء الإصلاح.

الإحليل التحتاني HYPOSPADIAS

الإحليل التحتاني أشيع تشوه خلقي في القضيب ويحدث عند 1 من كل 500 وليد. يؤدي التطور الناقص للإحليل البعيد إلى سوء توضع صماخ الإحليل على طول القسم البطني للقضيب أو في الصفن أو العجان. قد يسبب الإحليل التحتاني القريب انحناء القضيب chordee. تشمل التشوهات المرافقة الفتوق وعدم هبوط الخصيتين. إن إجراء الختان مضاد استطباب لأن الإصلاح الجراحي يحتاج إلى نسيج القلفة preputial. تهدف المعالجة إلى مد صماخ البول إلى رأس حشفة القضيب وإحداث مظهر القضيب المختون الطبيعي.

الإنذار ممتاز في حالات الآفات البعيدة، وقد تحتاج الآفات القريبة إلى مداخلات متعددة قبل الحصول على نتيجة مقبولة.

اختفاء الخصية CRYPTORCHIDISM

يعرف اختفاء الخصية بأنه عدم هبوط الخصية بشكل تام إلى الصفن، وهي على العكس من الخصية النطاطة retracted (المنكمشة) لا يمكن إنزالها يدوياً إلى الصفن بالضغط الخفيف. إن الخصى التي تبقى خارج الصفن تتطور فيها تبدلات بنيوية فائقة تضعف إنتاج النطاف إضافة إلى زيادة خطر الإصابة بالخباثة (ملاحظة: إن الخصية النازلة في الجهة المقابلة معرضة أيضاً لزيادة خطر الخباثة). يؤدي اختفاء الخصية ثنائي الجانب إلى قلة النطاف والعقم. نسبة حدوث اختفاء الخصية عند الرضع بتمام الحمل 3-4٪ عند الولادة، ويكون المعدل أعلى بكثير (30٪) عند الرضع الخدج. قد يحدث اختفاء الخصية كجزء من متلازمة وراثية أو قد يكون عيباً عفوياً.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

قد تتوضع خصية واحدة أو اثنتان في البطن أو في أي مكان على طول القناة الإربية. معظم الخصى تكون مجسوسة بالفحص. ويكون لدى 90٪ من المرضى فتوق إربية أيضاً.

المعالجة TREATMENT

بحلول عمر 12 شهراً يكون لدى كل الرضع الذكور عدا 0.08٪ خصى هابطة في الجهتين. إن الهبوط العفوي بعد عمر 12 شهر أمر غير محتمل. يجرى الإصلاح الجراحي (تثبيت الخصية Orchiopexy) بعمر 12-18 شهراً وله معدلات نجاح عالية (99٪). لا يبدو أن تثبيت الخصية يغير من نسبة حدوث التكس الخبيث (2-3٪) لكنه يجعل بالإمكان الوصول للخصيتين من أجل الفحص الذاتي المنتظم.

انفتال الخصية TESTICULAR TORSION

انفتال الخصية حالة جراحية إسعافية تحتاج إلى الكشف والإصلاح السريعين لمنع فقد الخصية. إن معظم المرضى الذين لديهم انفتال خصوي يفتقدون للارتكاز الخلفي على الغلالة المغمدة tunica vaginalis التي تمنع الخصيتين من الدروان حول الحبل المنوي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تشمل التظاهرات السريرية البداية الحادة للألم وحيد الجانب في الصفن مع الغثيان والإقياء والتورم والاحمرار والإيلام الشديد في الخصية ووذمة الصفن وغياب المنعكس المشمري. يتظاهر التهاب البربخ epididymitis الذي يكون أكثر شيوعاً خلال البلوغ والمراهقة بصورة سريرية مماثلة. ويفيد الإيكو دوبلر في التفريق بين الحالتين لكن قد يؤخر المعالجة المناسبة. يكون الانفتال أحياناً محدوداً في زائدة الخصية أو زائدة البربخ، وإن الإيلام الموضعي وعلامة النقطة الزرقاء blue dot (على الوجه العلوي للصفن) وسلامة المنعكس المشمري تقترح الإصابة المحدودة.

المعالجة TREATMENT

إن المداخلة الجراحية الباكرة حاسمة حيث يمكن إنقاذ 90٪ من الخصى عند إجراء الجراحة (فك الالتفاف وتثبيت الخصية) خلال الـ 6 ساعات الأولى من البداية. يجب إزالة الخصى المتنخرة. يتم تثبيت الخصية في الجانب المقابل إلى الغلاف الصفني الخلفي أثناء الجراحة لتجنب الانفتال اللاحق. يشفى انفتال زائدة الخصية أو زائدة البربخ يشفى عفوياً.

القيلة المائية ودوالي الخصية HYDROCELES AND VARICOCELES

القيلات المائية Hydroceles أكياس مملوءة بالسائل في جوف الصفن تتكون من بقايا الناتئ الغمدي Processus vaginalis. تشخص القيلات المائية غالباً في فترة الوليد وفترة الطفولة الباكرة.

قد تتطور القيلات المائية التي تتصل مع جوف الصفاق إلى الفتوق عندما تهبط الأمعاء على طول الطريق إلى الصفن. يجب إصلاح القيلات المائية المتصلة والفتوق الصفنية في أسرع وقت ممكن للوقاية من تطور الفتق المختنق. تزول معظم القيلات المائية غير المتصلة بعمر 12 شهراً.

تعرف الدوالي (القيلة الوريدية) varicocele بأنها توسع الوريد الخصيوي مع ضخامة الضفيرة الكرمية Pampinform الناتج عن غياب الدسامات الوريدية المسؤولة عن تقدم الدم باتجاه القلب. تصبح هذه الدوالي قابلة للكشف عند الذكور في مرحلة المراهقة وتحدث بشكل أشيع بالجانب الأيسر وهي غير مؤلمة عادة. لا تكون الدوالي مرئية عادة عندما يكون المريض بوضعية الاضطجاع الظهري، لكنها تصبح واضحة عند الوقوف حيث تتمدد الدوالي وتعطي إحساس "كيس الديدان" المميز ضمن الصفن. تشمل استطبابات الإصلاح الجراحي كلاً من الألم والتداخل مع الوظيفة الهرمونية للخصية والضمور الخصوي في الجانب الموافق. إن عدم إصلاح الدوالي يعرض المريض لزيادة خطر العقم.

أخماج السبيل البولي UTIs — URINARY TRACT INFECTIONS

الإمراض — PATHOGENESIS

أخماج الطريق البولي الجرثومية سبب شائع للمراضة عند الأطفال. قد يكون الخمج محدوداً في المثانة (التهاب المثانة Cystitis) أو قد يشمل أيضاً الكلية (التهاب الحويضة والكلية Pyelonephritis). يحدث عند الأطفال المصابين بالتهاب الحويضة والكلية عادة أذية في المنطقة المخموجة من البارانشيم الكلوي، مما يؤدي إلى تندب موضع مع نقص الوظيفة.

يعتبر السبيل البولي أشيع مكان للخمج الجرثومي عند الرضع المصابين بالحمى. ويكون المصدر في كل الحالات تقريباً هو الانتشار دموي المنشأ إلى الكليتين وهذا ما ينجم عنه نسبة عالية من التندب الكلوي المشاهد عند هذه المجموعة من المرضى. تنجم الـ URTI عند الأطفال الأكبر غالباً عن صعود الفلورا البرازية الخارجية (الفلورا البرازية التي تلوث العجان) إلى السبيل البولي. تشمل العوامل الممرضة الشائعة الإيشريشيا الكولونية (80٪) والمتقلبات Proteus وأنواع الكليبسيلة.

الوبائيات — EPIDEMIOLOGY

بعد السنة الأولى من العمر (التي تكون فيها نسبة الحدوث متساوية بين الجنسين) خطر الإصابة عند الإناث أعلى من الذكور بـ 10 أضعاف تقريباً. ورغم أن الولدان الذكور غير المختونين أكثر عرضة لـ UTIs فإن هذا الاستعداد لوحده ليس استطباباً كافياً لإجراء الختان روتينياً بشكل واسع.

عوامل الخطورة — RISK FACTORS

إن أهم عامل خطورة هو وجود شذوذ في السبيل البولي يسبب ركودة بولية أو انسداداً أو جزراً أو خلل وظيفة التبويل.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي التخريش التناسلي الخارجي والتهاب المهبل Vaginitis والجسم الأجنبي في المهبل وسوء المعاملة الجنسية والخمج بالديدان الدبوسية. يمكن للفيروس الغدي أن يسبب التهاب مثانة نزفياً محدداً لذاته لا يستجيب للمضادات الحيوية لكن قد يلتبس مع الـ UTI. تتظاهر ذات الرئة الفصية السفلية بالحمى والقشعريرات وألم الخاصرة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

تكون علامات وأعراض التهاب المثانة عند الأطفال الكبار مشابهة لتلك المشاهدة عند البالغين، وتشمل الحمى الخفيفة والتواتر البولي والإلحاح وعسر التبويل وسلس البول والألم البطني والبيلة الدموية. وعلى العكس يتظاهر التهاب الحويضة والكلية بالحمى العالية والقشعريرات والغثيان والإقياء وألم الخاصرة.

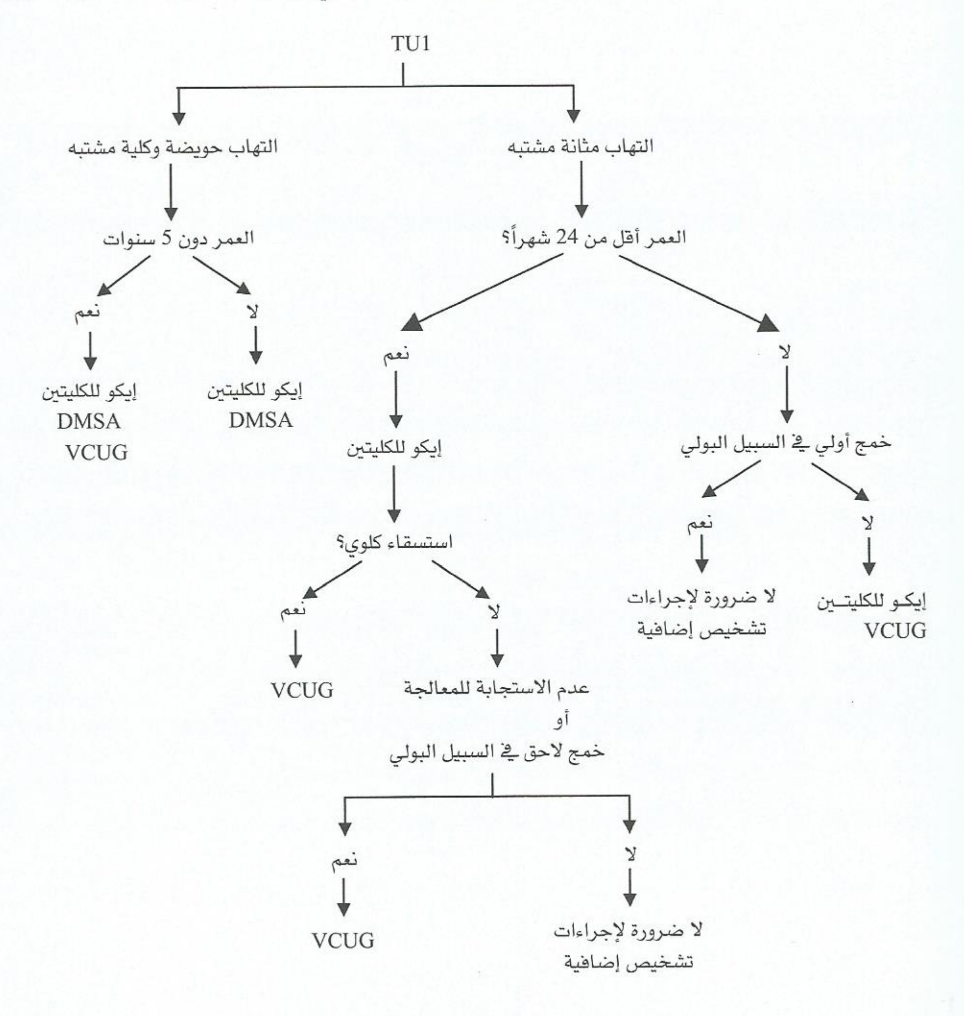
يتطلب الرضع انتباهاً خاصاً لأن الحمى قد تكون التظاهرة الوحيدة للـ UTI عند هذه المجموعة العمرية، كما أن الـ UTI يمكن أن يكون التظاهرة السريرية الأولى للتشوه الانسدادي أو الجزر المثاني الحالبي. وفي الحالات المثالية يجب فحص البول عند كل الأطفال دون عمر 1-2 سنة المصابين بالحمى.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

رغم أن البيلة القيحية Pyuria والبيلة الدموية والبيلة الجرثومية بفحص البول تقترح الـ UTI فإن إيجابية زرع البول هي المعيار الذهبي للتشخيص، (ملاحظة: إن غياب الكريات البيض أو الكريات الحمر من البول لا ينفي الـ UTI. وتكون البيلة القيحية غائبة غالباً عند الرضع المحمومين المصابين بالتهاب الحويضة والكلية). يمكن الحصول على البول بواسطة البزل فوق العانة (عند الولدان) أو القثطرة العقيمة للمثانة أو أخذ عينة نظيفة (مرتبة حسب زيادة احتمال التلوث). إن العينات المأخوذة بالكيس كافية لتقييم المادة الخلوية لكنها ليست مناسبة للزرع.

يجب عند كل الرضع المحمومين (والمرضى الأكبر الذين يشتبه إصابتهم بالـ UTIs) إجراء زرع للبول (النتائج خلال 24-48 ساعة) وفحص البول بواسطة شريط الغمس Dipstick. ويجب عند المرضى الذين يكون اختبار شريط الغمس لديهم إيجابياً لإستراز الكريات البيض (مع أو دون إيجابية النتريت) البدء بالمعالجة حتى تتوفر نتائج الزرع. يجرى اختبار الحساسية على أي جرثومة وحيدة معزولة للتأكد من المعالجة المناسبة بالصادات. إن الأطفال الكبار أكثر ميلاً لأن يكون لديهم خمج مثاني معزول دون إصابة كلوية، ولكن ارتفاع الكريات البيض المحيطي وارتفاع سرعة التثفل ESR والبروتين الارتكاسي -C كل ذلك يقترح إصابة السبيل البولي العلوي.

إن إجراءات التشخيص في حالة أخماج السبيل البولي UTIs الأولية مثار جدل وتعتمد على عمر المريض وشدة الخمج والاستجابة للمعالجة. يظهر (الشكل 14-2) خوارزمية تشخيصية للأطفال المصابين بالـ UTIs. توصي الإرشادات الحالية للأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بضرورة إجراء إيكو للكليتين عند كل الأطفال دون عمر الـ 24 شهراً لنفي الاستسقاء الكلوي أو الآفات البنيوية التي تؤهب للخمج. ويجب عند المرضى الذين لا يستجيبون للمعالجة المناسبة بالصادات خلال 48 ساعة إجراء الـ VCUG. أما عند المستجيبين بسرعة للمعالجة فإن الـ VCUG اختياري. يجادل بعض الخبراء بضرورة إجراء الـ VCUG عند كل الأطفال دون عمر معين (6-12 شهراً) بصرف النظر عن الاستجابة للمعالجة. ومن المحتمل أن دراسات إضافية سوف تعطي توصيات أكثر معتمدة على الدليل.



الشكل 14-2: الخوارزمية التشخيصية لخمج السبيل البولي عند الأطفال.
DMSA: تفريسة الكلية بحمض دي ميركابتوسوكسينيك الموسوم بالتغنشيوم -99.
VCUG: تصوير المثانة والإحليل أثناء التبويل.

■ نقاط رئيسة 1.14

1. تنجم أخماج السبيل البولي عند الأطفال الكبار عن تلوث السبيل البولي بالفلورا البرازية الخارجية، ويكون الانتشار الدموي أرجح عند الرضع خاصة الرضع دون عمر الشهرين.
2. إن الإيشريشيا الكولونية E.coli أشيع عامل ممرض في الـ UTIs.
3. إن أهم عامل خطورة للإصابة بالـ UTIs المتكررة هو وجود شذوذ في السبيل البولي يؤدي إلى الركودة البولية أو الانسداد أو الجزر أو خلل وظيفة التبويل.
4. يجب إجراء زرع البول وفحص البول بشريط الغمس عند المريض الذي يشتبه إصابته بالـ UTI، وإذا كان الفحص بشريط الغمس إيجابياً بالنسبة لإستراز الكريات البيض (مع أو دون وجود النتريت) فتتم عندها المعالجة افتراضياً على أساس UTI حتى تتوفر نتائج الزرع.
5. يسبب التهاب الحويضة والكلية تندباً كلوياً مع تكرار الأخماج وفرط التوتر الشرياني أو المرض الكلوي في المرحلة النهائية.

المعالجة TREATMENT

يمكن معالجة الأطفال المصابين بالتهاب المثانة بالمضادات الحيوية الفموية المناسبة مثل الأموكسي سيللين أو الأمبيسيلين أو النيتروفورانتوئين أو التري ميتوبريم –سلفا ميتو كسازول. إذا كان زرع البول سلبياً فيمكن إيقاف المعالجة. أما زرع البول الإيجابي فيستدعي إعطاء شوط علاجي لمدة 5–7 أيام من الصادات الفموية المناسبة (اعتماداً على نتائج الزرع).

إن الأطفال الذين لا يبدون بحالة سمية ويشتبه إصابتهم بالتهاب الحويضة والكلية يجب أن يعالجوا بالسيفيكسيم (فموياً) أو الأمبيسيلين وريدياً إضافة للجنتاميسين أو السيفوتاكسيم حتى تصبح نتائج الزرع متوفرة. يقبل في المشفى المرضى الذين لديهم سحنة سمية أو المرضى الذين لديهم إقياءات ولا يستطيعون تناول المضادات الحيوية الفموية أو المرضى دون عمر 6 شهور وذلك لمدة 10–14 يوماً من أجل إعطائهم المضادات الحيوية الوريدية ومراقبتهم، ومع التحسن يمكن تخريج المرضى فوق عمر 6 شهور على مضادات حيوية فموية مناسبة حتى انتهاء الشوط العلاجي.

إن إنذار المرضى الذين لديهم حالات معزولة من التهاب المثانة ممتاز، وتزداد المراضة في حالة الخمج المتكرر. وإن معظم الاختلاطات المتعلقة بالأخماج البولية هي تلك الناجمة عن التهاب الحويضة والكلية وتشمل الخراج حول الكلية والتندب الكلوي والقصور الكلوي.

المتلازمة النفروزية NEPHROTIC SYNDROME

الإمراض PATHOGENESIS

المتلازمة النفروزية اضطراب كبي يتميز بالبيلة البروتينية الشديدة ونقص ألبومين الدم وفرط شحوم الدم والوذمة.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

قد تكون المتلازمة النفروزية عند الأطفال مجهولة السبب (90٪) أو ثانوية (الجدول 14-1). يعتبر الداء قليل التبدلات (MCD) أشيع سبب للمتلازمة النفروزية الأولية عند الأطفال. يكون معظم المرضى بين عمر 2-6 سنوات وتكون إصابة الذكور أكثر من الإناث. ويشكل التصلب الكبي القطعي البؤري والتهاب الكبب والكلية الميزانشيمي المنمي المنتشر معظم باقي الحالات مجهولة السبب للمتلازمة النفروزية عند الأطفال.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

يبدو الأطفال المصابون بالمتلازمة النفروزية الباكرة سليمين تماماً. ومن الشائع أن تكون الوذمة حول الحجاج أول الشذوذات المشاهدة، يلي ذلك الوذمة في الطرف السفلي ثم تصبح الوذمة معممة ومترافقة مع الحبن. يحدث القمه والإسهال بشكل غير ثابت.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يكون منشأ الوذمة كلوياً أو كبدياً أو تغذوياً أو قلبياً. تشمل باقي الحالات المترافقة مع البيلة البروتينية التمرين والرض وخمج السبيل البولي والتجفاف والنخر الأنبوبي الحاد، ولكن لا تكون درجة الضياع البروتيني في أي من هذه الاضطرابات مثل الدرجة المشاهدة في المتلازمة النفروزية. ومن الجدير ملاحظته أن معدل الرشح الكبي (GFR) والضغط الدموي أقل احتمالاً أن يتأثرا في المتلازمة النفروزية مقارنة مع متلازمات التهابات الكلية (الجدول 14-2).

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن العلامة الرئيسة في المتلازمة النفروزية هي البيلة البروتينية الشديدة. يضيع الأطفال المصابون أكثر من 40 ملغ من البروتين/ $م^2$ / ساعة في البول عندما تحسب الكمية وسطياً على مدى 24 ساعة، ويكون جزء كبير من هذا البروتين الضائع على حساب الألبومين. يقوم الكبد بسرعة بالتصنيع لتعويض البروتينات الضائعة ويرافق ذلك اصطناع كميات كبيرة من الدسم أيضاً.

الجدول 14-1: الأدوية والحالات المترافقة مع المتلازمة النفروزية عند الأطفال.
● الأدوية: (الأمبيسلين، مضادات الالتهاب غير الستيرويدية). ● الأرج: (غبار الطلع، الحليب، لسعة النحل). ● الأورام: (داء هودجكن، لمفوما لاهودجكن، أورام الخلية المضغية، الكارسينوما قصبية المنشأ). ● الأخماج (الفيروسات). ● أمراض الجلد (التهاب الجلد التماسي، التهاب الجلد حلقي الشكل). ● اضطرابات أخرى (متلازمة غيلان باريه، الوهن العضلي الوخيم، الذئبة الحمامية الجهازية).

تستطب الخزعة الكلوية عند المرضى الذين يكونون خارج مجال العمر النموذجي للإصابة بالداء قليل التبدلات MCD، وكذلك عند الذين لا يستجيبون للستيرويدات. وتصديقاً لاسم المرض فإن المقاطع العيانية في الـ MCD تظهر تبدلات قليلة جداً في حال وجودها، وإن الموجودة الثابتة الوحيدة هي انمحاء effacement استطالات الخلية الظهارية القدمية، ويظهر ذلك بالمجهر الالكتروني. يتميز التصلب الكبي القطعي البؤري بوجود مناطق بؤرية من الكبب المخربة مع ضخامة ميزانشيمية وتليف عرى الأوعية الشعرية القطعي. تشاهد زيادة الخلوية الميزانشيمية وسماكة الغشاء القاعدي الكبي في التهاب الكبب والكلية الغشائي المنمي المنتشر.

المعالجة TREATMENT

إذا كانت التظاهرات السريرية متوافقة مع المتلازمة النفروزية الأولية غير المختلطة فإن التحديد الصارم للملح في القوت مع المعالجة بالستيرويد الفموي هما المعالجة المناسبة. وإذا لم تشف الأعراض خلال 8-12 أسبوعاً أو حدث لدى المريض نكس متكرر أو شديد فيستطب إجراء خزعة الكلية لإثبات التشخيص.

تؤدي الستيرويدات إلى هجوع سريع في معظم حالات الـ MCD. قد تحتاج المتلازمة النفروزية التي لا تستجيب للستيرويدات الفموية إلى المعالجة بكابتات المناعة مثل السيكلوفوسفاميد. يمكن إعطاء الألبومين الوريدي ثم إعطاء المدرات مثل الفورسمايد كوسيلة مؤقتة لتحريض الإدرار في حالة وجود الوذمات الشاملة anasarca المنهكة أو وجود الضعف التنفسي الناجم عن الوذمة.

إن الأخماج الجرثومية خاصة التهاب الصفاق العفوي هي أكثر اختلاطات المتلازمة النفروزية تواتراً، وتحدث عادة في الوقت الذي يكون فيه المريض على المعالجة الكابتة للمناعة. إن إنذار الـ MCD ممتاز، ورغم أن نسبة تصل إلى 80٪ من المرضى ينكسون مرة واحدة على الأقل فإن القليل جداً منهم يطورون القصور الكلوي طويل الأمد. ولسوء الحظ فإن المرضى المصابين بالتصلب الكبي القطعي البؤري والتهاب الكبب والكلية الغشائي المنمي المنتشر لا يستجيبون جيداً للمعالجة بالستيرويدات، ويكون المرض الكلوي في المرحلة النهائية شائعاً عندهم. لا يؤدي زرع الكلية إلى الشفاء لأن كلا المرضين ينكسان في الكلى المزروعة.

الجدول 14-2: الأمراض التي تتظاهر بالتهاب الكبب والكلية والمتلازمة النفروزية.

المتلازمات النفروزية	متلازمات التهاب الكلية Nephritic syndromes
الداء قليل التبدلات.	اعتلال الكلية بالـ IgA.
التصلب الكبى القطعى البؤرى.	التهاب الكبب والكلية الحاد التالى للعقديات.
التهاب الكبب والكلية الغشائى المنمى.	الذئبة الحمامية الجهازية.
التهاب الكبب والكلية الغشائى.	فرفرية هينوخ شونلاين.
الذئبة الحمامية الجهازية.	المتلازمة اليوريميائية الانحلالية.
	متلازمة ألبورت.
	التهاب الشغاف الجرثومى.
	اعتلال الكبب والكلية الغشائى المنمى.

نقاط رئيسة 2.14

1. تتميز المتلازمة النفروزية بالبيلة البروتينية ونقص ألبومين الدم وفرط شحوم الدم والوذمة.
2. إن الداء قليل التبدلات هو أشيع نمط من المتلازمة النفروزية مجهولة السبب عند الأطفال.
3. تستجيب معظم الحالات للمعالجة بالستيرويد الفموي، ويوصى بالخزعة الكلوية للمرضى الذين لا يستجيبون.
4. يحدث التهاب الصفاق الجرثومي العفوي كاختلاط للمتلازمة النفروزية.

التهاب الكبب والكلية GLOMERULONEPHRITIS

يدل مصطلح التهاب الكبب والكلية على الالتهاب في الكبب الكلوية. تتشكل معقدات المستضد-الضد أو تترسب في المناطق تحت البطانية أو تحت الظهارية يلي ذلك الوسائط المناعية مما يؤدي إلى أذية التهابية. إن البيلة الدموية (العيانية أو المجهرية) مع أسطوانات الكريات الحمر هي العلامة الرئيسة للمرض. تمت مناقشة الخصائص المميزة لمتلازمات التهاب الكبب والكلية الرئيسة في الطفولة في هذا الفصل.

التهابات الكبب والكلية الحادة ACUTE GLOMERULONEPHRITIDES

يعتبر التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للعقديات (APGN) أشيع شكل من التهابات الكبب والكلية في الطفولة، وهو يحدث بشكل فرادي عند الأطفال الكبار، ويكون أشيع عند الذكور بمرتين مقارنة مع الإناث. تحدث الأخماج العقدية التي تشمل إما الحلق أو الجلد (القوباء impetigo) قبل المتلازمة السريرية بـ 1–3 أسابيع. وإن معالجة خمج العقديات لا يمنع حدوث APGN. يقترح ارتفاع عيارات مضاد الستربتوليزين- O (ASLO) أو anti-DNAse B الخمج الحديث بالعقديات. تكون الـ C3 (جزء من طريق المتممة) ناقصة. يظهر الفحص النسيجي للكلية تكاثر الخلايا الميزانشيمية والشعرية مع رشاحة خلوية التهابية وحدبات humps حبيبية من الـ IgG و C3 تحت الغشاء القاعدي الكبي.

إن متلازمة هينوخ شونلاين (HSP) التهاب أوعية جهازية يتميز بالفرفرية والألم البطني الماغص والتهاب المفاصل، وقد تترقى إلى متلازمة من نمط التهاب الكبب والكلية لا يمكن تفريقها عن اعتلال الكلية بالـ IgA. يتطور عند 2٪ من الأطفال المصابين بالـ HSP إصابة كلوية طويلة الأمد.

إن التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة مصطلح وصفي لعدد من التهابات الكبب والكلية التي تتدهور (لأسباب مجهولة) على مدى عدة أسابيع أو أشهر إلى القصور الكلوي واليوريميا واعتلال الدماغ وحتى الموت. تظهر كل الأشكال تشكل أهلة معمم في الكبب، ويعتقد أن هذه الأهلة تمثل التخرب الخلوي بواسطة البالعات مع تنخر لاحق وترسب للفبرين. ولحسن الحظ فإن التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة نادر عند الأطفال.

التهابات الكبب والكلية المزمنة CHRONIC GLOMERULONEPHRITIDES

كان يعتقد أن اعتلال الكلية بالـ IgA حالة سليمة لكن تبين الآن أنه يترقى ببطء باتجاه القصور الكلوي في 25٪ من الحالات. تكون مستويات C3 طبيعية. إن الخزعة الكلوية لوحدها تشخص الحالة وتظهر ترسبات ميزانشيمية من الـ IgA في الكبب. تمت مناقشة التهاب الكبب والكلية المترافق مع الذئبة الحمامية الجهازية في الفصل 11.

التهابات الكبب والكلية الوراثية
INHERITED GLOMERULONEPHRITIDES

متلازمة ألبورت Alport's Syndrome هي التهاب كلية وراثي ينجم عن طفرات في المورثة التي ترمز الكولاجين النمط IV، ويؤدي ذلك إلى تشكل غشاء قاعدي كبي شاذ. الوراثة مرتبطة بالجنس، ويمكن للمورثات المعيبة المرمزة لباقي مكونات الغشاء القاعدي الكبي أن تسبب مرضاً مشابهاً. إن الكولاجين النمط IV مكون هام في الحلزون Cochlea لذلك تترافق متلازمة ألبورت مع فقد السمع الحسي العصبي.

إن البيلة الدموية العائلية السليمة سبب شائع للبيلة الدموية المجهرية (وأحياناً العيانية) اللاعرضية. تكون الوظيفة الكلوية طبيعية وتظهر الخزعة (رغم أنها ليست ضرورية) ترقق الغشاء القاعدي الكبي. تنتقل هذه الحالة كصفة سائدة جسدية لذلك توجد البيلة الدموية المجهرية اللاعرضية عند أفراد آخرين من العائلة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي للبيلة الدموية (وهي التظاهرة الأبرز لالتهاب الكبب والكلية) الحالات الكلوية الأخرى (الخمج، الرض، الخباثة، الحصيات، الداء الكيسي) والاضطرابات الدموية. يؤدي النزف المهبلي لحدوث نتائج إيجابية كاذبة إذا جمعت العينة بشكل غير صحيح. يمكن لكل من الخضاب والميوغلوبين أن يعطيا نتائج إيجابية للدم باستخدام فحص البول بواسطة شريط الغمس Dipstick، ولكن لا توجد كريات حمراء بالفحص المجهري للبول في حالة وجود الميوغلوبين فقط.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تشمل التظاهرة الأولية لالتهاب الكبب والكلية البيلة الدموية والآزوتيميا وشح البول والدعث والألم البطني والوذمة وفرط التوتر الشرياني. توجد أسطوانات الكريات الحمر بشكل ثابت، وفي الحقيقة يوصف البول من قبل الوالدين غالباً بأنه بلون الشاي. تحدث البيلة البروتينية أيضاً، لكن تكون أقل وضوحاً مما هي عليه في المتلازمة النفروية. يضعف الـ GFR مما يؤدي إلى احتباس الماء والملح وفرط الحمل الدوراني. تتميز الآزوتيميا بزيادة مستويات نتروجين البولة الدموية BUN والكرياتينين في

المصل. قد يضطرب تنظيم الصوديوم والبوتاسيوم بشكل مؤقت. تشمل الدراسات المخبرية الهامة فحص البول وزرع البول وتعداد الصفيحات والخضاب والدراسات التخثرية وكهارل المصل ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين وعيارات أضداد العقديات ومستويات المتممة.

المعالجة TREATMENT

تعالج الزروعات الإيجابية للعقديات بالمضادات الحيوية المناسبة. قد يكون فرط التوتر الشرياني (في حالة حدوثه) شديداً ويحتاج للموسعات الوعائية والمدرات وتحديد السوائل. يمكن للستيرويدات أن تحسن النتائج في التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة.

ورغم أن التظاهرات السريرية لـ APGN قد تستغرق أشهراً حتى تشفى فإن الإنذار ممتاز بصورة عامة بالنسبة لعودة الوظيفة الكلوية لطبيعتها. يتحسن المرضى المصابون بالأنماط الأخرى لالتهاب الكبب والكلية بشكل أقل. إن كل الذكور فعلياً المصابين بمتلازمة ألبورت و20٪ من الإناث تترقى لديهم المتلازمة إلى المرض الكلوي في المرحلة النهائية في منتصف الكهولة. يكون سير التهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة كارثياً بشكل خاص، ويصبح معظم المرضى معتمدين على الديال خلال سنوات قليلة. تنكس العديد من متلازمات التهاب الكبب والكلية في النهاية في الكلية المزروعة.

نقاط رئيسة 3.14

1. إن متلازمات التهابات الكبب والكلية التهابية المنشأ وتتميز بالبيلة الدموية والآزوتيميا وشح البول والوذمة وفرط التوتر الشرياني.
2. تشمل المتلازمات النوعية التهاب الكبب والكلية الحاد التالي للعقديات واعتلال الكلية بالـ IgA والتهاب الكلية الوراثي والتهاب الكبب والكلية المترقي بسرعة والتهاب الكبب والكلية المرافق للذئبة الحمامية الجهازية.
3. تترافق متلازمة ألبورت بالبيلة الدموية غير المؤلمة وفقد السمع الحسي العصبي.
4. تنكس معظم المتلازمات في الكلية المزروعة.

الحماض الأنبوبي الكلوي RENAL TUBULAR ACIDOSIS

تتميز كل أشكال الحماض الأنبوبي الكلوي (RTA) بالحماض الاستقلابي مفرط الكلور الناجم عن عدم كفاية النقل الكلوي للبيكاربونات أو الحموض. إن الأنابيب في النفرون هي مكان عودة الامتصاص والإفراز. يعاد امتصاص معظم البيكاربونات الراشحة من البلازما في الأنبوب القريب إضافة إلى الحموض الأمينية والغلوكوز والصوديوم والبوتاسيوم والكالسيوم والفوسفات والماء. ويعاد في الأنبوب البعيد امتصاص باقي البيكاربونات وتفرز أيونات الهيدروجين إلى الأنابيب من الأوعية الشعرية حول الأنابيب الكلوية. تؤدي العيوب في أي من مكاني النقل إلى إضعاف قدرة الكلية على المحافظة على الـ pH.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

في الـ RTA القريب (النمط 2) تفشل الأنابيب القريبة في عودة امتصاص البيكاربونات من الرشاحة الفائقة. قد ينجم الـ RTA البعيد إما عن عوز إفراز الهيدروجين إلى الرشاحة (النمط 1) أو عن ضعف إنتاج الأمونيا بمواجهة فرط بوتاسيوم الدم الناجم عن نقص الألدوستيرونية أو نقص الألدوستيرونية الكاذب (النمط 4). إن الـ RTA البعيد النمط 4 هو أشيع نمط من أنماط RTA عند كل من الأطفال والبالغين. تكون معظم أنماط الـ RTA إما فرادية أو وراثية، حادة أو مزمنة، تحدث لوحدها أو كجزء من مركب مرضي. على سبيل المثال يبدي معظم المرضى النمط 2 من الـ RTA القريب مرافقاً لمتلازمة فانكوني وهي اضطراب معمم للنقل عبر الأنبوب القريب، ويؤدي إلى ضياع بولي شديد للبيكاربونات والحموض الأمينية والبروتينات الصغيرة والغلوكوز والكهارل والماء.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

إن المرضى الذين يتظاهرون بالـ RTA القريب النمط 2 كجزء من متلازمة فانكوني يراجعون بفشل النمو المترافق مع علامات وأعراض تشمل الحماض المزمن ونقص بوتاسيوم الدم والإقياء والقمه والسهاف والبوال وتقلص الحجم وضعف استقلاب الفيتامين D (الخرع).

يتظاهر الـ RTA البعيد النمط 1 أيضاً بالحماض الاستقلابي وفشل النمو. كذلك من الشائع وجود نقص بوتاسيوم الدم وفرط كلس البول والحصيات الكلوية. وعلى العكس يحدث الحماض في الـ RTA البعيد النمط 4 بوجود فرط بوتاسيوم الدم المترافق مع نقص الألدوستيرونية الأولي أو الثانوي أو المقاومة على مستوى الأعضاء الانتهائية.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

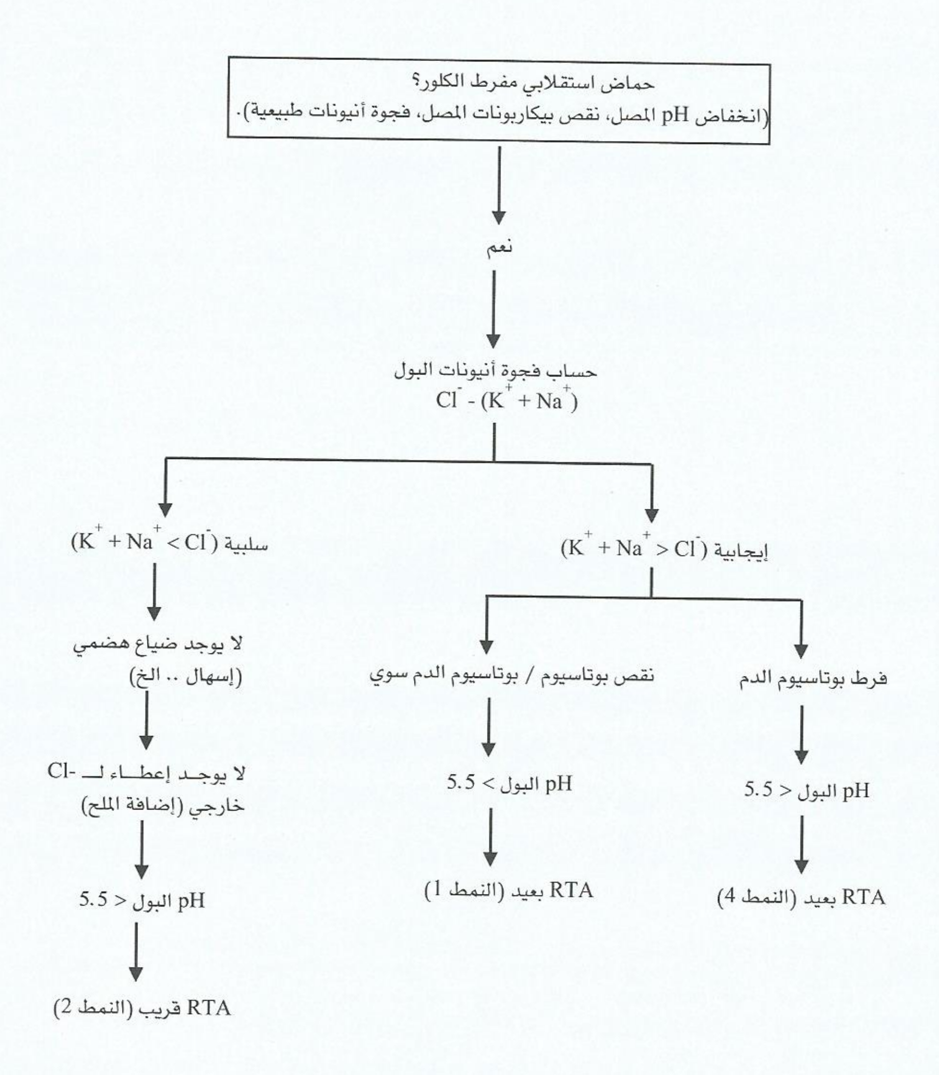
يجب عند أي مريض لديه حماض استقلابي مفرط الكلور دون وجود سبب واضح إجراء تقييم تشخيصي لنفي الـ RTA (الشكل 14-3).

المعالجة TREATMENT

تتكون المعالجة من إعطاء الأطفال كميات كافية من مادة مقلونة (إما البيكاربونات أو السيترات) لإصلاح الحماض بشكل تام واستعادة النمو الطبيعي. تعطى مدرات الثيازيد في حالة الـ RTA القريب لزيادة عود امتصاص البيكاربونات في الأنبوب القريب. يعالج نقص البوتاسيوم بشكل متزامن عند إعطاء المادة القلوية مقرونة مع البوتاسيوم على شكل ملح. إن تصحيح فرط البوتاسيوم أصعب عادة، ويوصف الفورسمايد إلا إذا أدى العيب إلى ضياع الملح. إذا ترافق الـ RTA مع حالة مستبطنة فيجب معالجة الاضطراب الأولي.

نقاط رئيسة 4.14

1. تتميز كل تصنيفات الحماض الأنبوبي RTA بالحماض الاستقلابي مفرط الكلور.
2. إن أشيع نمط عند الأطفال هو الـ RTA البعيد النمط 4 وهو ينجم عن فرط البوتاسيوم (بسبب نقص الألدوستيرونية أو نقص الألدوستيرونية الكاذب) الذي يتداخل مع إنتاج الأمونيا.
3. إن متلازمة فانكوني اضطراب معمم في النقل الأنبوبي القريب مع ضياع كميات كبيرة من البيكاربونات والبروتينات والسكر والكهارل والماء في البول.
4. تصحح العوامل المقلونة الحماض.



الشكل 14-3: الإجراءات التشخيصية للحماض الاستقلابي مفرط الكلور مجهول السبب.

البيلة التفهة كلوية المنشأ NEPHROGENIC DIABETES INSPIDUS

الإمراض PATHOGENESIS

البيلة التفهة (DI) اضطراب في قدرة الكلية على التركيز. ينتج المرضى كمية تصل إلى 400 مل/كغ/ اليوم من بول ممدد جداً بغض النظر عن حالة الإماهة. قد تكون الـ DI مركزية أو كلوية المنشأ. في الـ DI المركزية يكون إنتاج أو تحرر الهرمون المضاد للإدرار غير كاف (راجع الفصل 6). تنشأ الـ DI كلوية المنشأ من المقاومة للفازوبريسين آرجنين (الهرمون المضاد للإدرار) على مستوى الأعضاء الانتهائية، وذلك بسبب عيب في المستقبل أو بسبب الأدوية أو باقي الحدثيات التي تتداخل مع البروتين أكوا بورين (Aquaporin-2) الذي ينقل الماء على مستوى الأنابيب في القشر الكلوي.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

قد تكون الـ DI كلوية المنشأ وراثية أو مكتسبة، وتتظاهر عادة من خلال السنوات القليلة الأولى من العمر. تترافق الـ DI كلوية المنشأ المكتسبة مع داء الكلية عديدة الكيسات Polycystic والتهاب الحويضة والكلية والتسمم بالليثيوم وداء الخلية المنجلية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يتظاهر كل المرضى بالبوال والسهاف المعاوض. قد تشمل باقي المظاهر الحمى المتقطعة والهيوجية والإقياء وتأخر النمو. يكون لدى معظم الأطفال المصابين أيضاً قصة تجفاف مفرط الصوديوم متكرر. قد يحدث تأخر التطور نتيجة لاختلاجات فرط الصوديوم المتكررة. بعض المرضى لا يتظاهرون بأي أعراض حتى يصبحوا مجهدين Stress بالمرض. ويبقى البعض غير قادرين تماماً على المحافظة على توازن السوائل لديهم دون معالجة مستمرة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن تفريق الـ DI المركزية عن الـ DI كلوية المنشأ غير ممكن اعتماداً على الأعراض فقط رغم أن الـ DI المركزية تكون أكثر شيوعاً بعد رضوض الرأس أو التهاب السحايا. تشمل باقي الحالات التي قد تتظاهر بطريقة مشابهة الداء السكري والـ RTA وشرب الماء الإجباري الذي يشاهد عند 10-40٪ من مرضى الفصام.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يكون مرضى الـ DI كلوية المنشأ غير قادرين على تركيز البول. ورغم التجفاف الهام فإن الكثافة النوعية للبول والأسمولية Osmolarity تبقيان منخفضتين بشكل غير مناسب. يبين (الشكل 14-4) تقييم المريض المشتبه إصابته بالـ DI كلوية المنشأ. يتوفر حالياً الفحص قبل الولادة للتحري عن طفرات مورثة مستقبلة الآرجنين فازوبريسين (AVPR2).

المعالجة TREATMENT

تتكون المعالجة الحادة من إعاضة التجفاف وإعاضة الضياع البولي المستمر وتصحيح اضطرابات الكهارل. يعطى القوت ناقص الصوديوم (أقل من 0.7 مك/ كغ/ اليوم) مترافقاً مع إعطاء مدرات الثيازيد لإنقاص عود امتصاص الصوديوم البولي. قد يكون لإضافة الإندوميتاسين تأثير إضافي على مدرات الثيازيد في إنقاص إطراح الماء.

يتعرض مرضى الـ DI كلوية المنشأ لخطر ضعف النمو والتخلف العقلي. إن المرض طويل الأمد لكن إنذاره جيد إذا تم تجنب نوبات التجفاف مفرط الصوديوم.

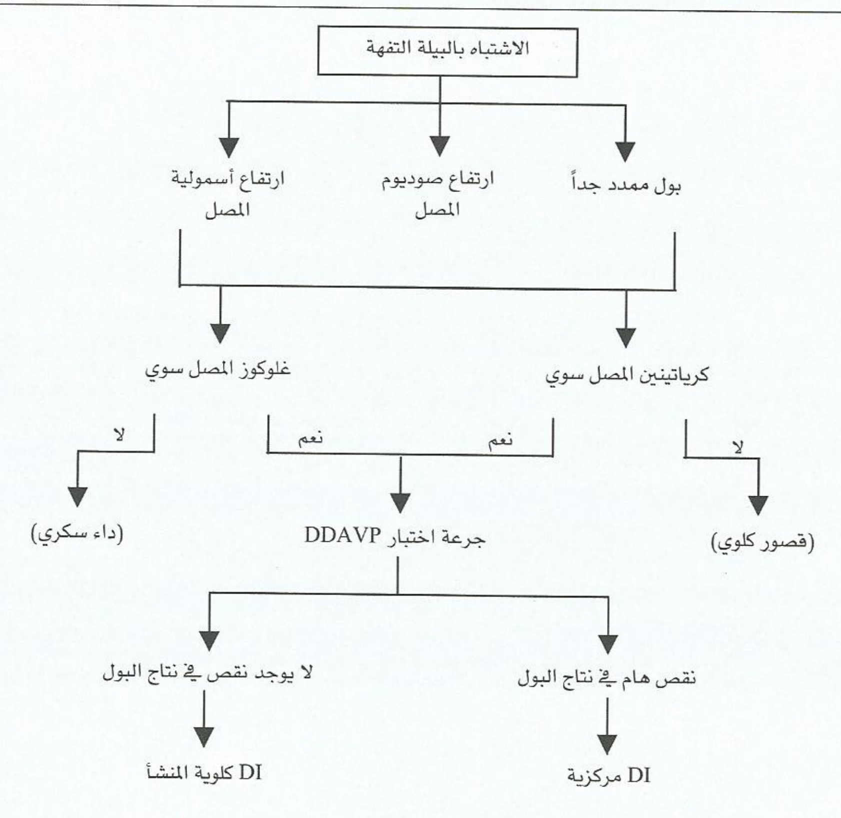
نقاط رئيسة 5.14
1. البيلة التفهة اضطراب في تركيز البول يمكن أن تكون مركزية أو كلوية المنشأ.
2. تشمل التظاهرات السريرية البوال والسهاف وفشل النمو.
3. تشمل معالجة الـ DI كلوية المنشأ القوت الفقير بالصوديوم ومدرات الثيازيد والإندوميتاسين أو الأسبرين.

فرط التوتر الشرياني HYPERTENSION

يرتفع الضغط الدموي مع نمو الطفل ويصل إلى قيمه عند البالغين في فترة المراهقة. يعرف فرط التوتر الشرياني عند الأطفال بأنه الضغط الدموي الذي يتجاوز الخط المئوي 95 المناسب للعمر والجنس والطول وذلك في ثلاث مناسبات مختلفة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يعتبر فرط التوتر الشرياني الأساسي (الأولي) أشيع شكل عند البالغين. أما عند الأطفال فيكون فرط التوتر الشرياني الثانوي هو الأكثر احتمالاً، ويكون ناجماً عادة عن المرض الكلوي (ولكن مع ازدياد البدانة والقوت غير المناسب Poor diet عند الأطفال فإن معدل فرط التوتر الشرياني الأساسي عند الأطفال في ازدياد). قد تترافق الحالات الغدية والوعائية والعصبية أيضاً مع ارتفاع الضغط الدموي (الجدول 14-3).



الشكل 14-4: تشخيص الـ DI كلوية المنشأ.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

من غير المحتمل أن يسبب فرط التوتر الشرياني المترقي ببطء أو المستقر أعراضاً. تكون القصة العائلية إيجابية غالباً لفرط التوتر الشرياني أو السكتة أو النوبات القلبية الباكرة. تكون شكاوي المرضى المصابين بفرط التوتر الشرياني الثانوي غالباً متعلقة بالمرض المستبطن لديهم (مثل فشل النمو، الوذمة). تعطي السوابق الطبية وحالة الصحة والأدوية المتناولة حديثاً واستعراض الأجهزة بحثاً عن أعراض الجهاز البولي تعطي معلومات قيمة ذات صلة.

يمكن لفرط التوتر الشرياني الشديد أو فرط التوتر الشرياني الذي يتطور خلال فترة قصيرة من الوقت أن يسبب الصداع والدوخة dizziness وتبدلات الرؤية. يتميز اعتلال الدماغ بفرط التوتر الشرياني بالإقياء والرنح وتبدلات الحالة العقلية والاختلاجات.

الجدول 14-3: التشخيص التفريقي لفرط التوتر الشرياني.
☐ *الصنعي Factitious*: ● القلق. ● استخدام حجم غير مناسب لكم الضغط. ☐ *فرط التوتر الشرياني الأساسي (الأولي).* ☐ *الأسباب الكلوية*: ● التهاب الكبب والكلية. ● التهاب الحويضة والكلية. ● المرض البارانشيمى (أى الداء الكيسى). ● الاعتلال البولى الانسدادى. ● الورم الكلوى. ● القصور الكلوى. ● الرض الكلوى. ☐ *الأسباب العصبية*: ● الألم. ● ارتفاع الضغط داخل القحف. ● النزف. ● أذية الدماغ. ● خلل الوظائف المستقلة Dysautonomia العائلى. ☐ *الأدوية والذيفانات*: ● مانعات الحمل الفموية. ● الستيرويدات القشرية. ● السيكلوسبورين. ● الكوكائين. ☐ *الأسباب الغدية*: ● فرط تنسج الكظر الخلقى. ● متلازمة كوشينغ. ● فرط الدرقية أو قصور الدرقية. ● ورم القواتم. ● فرط الدريقية. ● فرط الألدوستيرونية. ● فرط كلس الدم. ☐ *الأسباب الوعائية*: ● تضيق برزخ الأبهر. ● خثار الوريد الكلوى. ● تضيق الشريان الكلوى. ● الناسور الشريانى الوريدى الكبير. ● التهاب الأوعية. ☐ *أسباب أخرى*: ● انسداد الطريق الهوائى العلوى المزمن. ● فرط الحرارة الخبيث. ● البورفيريا المتقطعة الحادة.

■ **الفحص السريري:**

إن أهم جزء في الفحص السريري هو الحصول على قراءة دقيقة للضغط الدموي. يجب أن يحيط الجزء الهوائي من كم جهاز الضغط بذراع المريض، ويجب أن يكون عريضاً لدرجة كافية بحيث يغطي 75٪ من العضد. يعطي الكم الصغير جداً قراءة مرتفعة كاذبة. يجب على الأقل مرة واحدة قياس الضغط في كل الأطراف الأربعة لنفي تضيق برزخ الأبهر، ويجب الانتباه بشكل خاص لأصوات القلب والنبض المحيطي. إن وجود ضعف النمو أو ألم الخاصرة أو الكتلة خلف الصفاق أو المثانة الكبيرة أو اللغط bruit البطني يقترح السبب الكلوي أو الوعائي الكلوي. تساهم البدانة في فرط التوتر الشرياني عند المريض المستعد وراثياً.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب أن يشمل التقييم المخبري الأولي تعداد الدم الكامل وكهارل المصل ونيتروجين البولة الدموية والكرياتينين ومستوى الرينين وتحليل البول. يسمح الإيكو دوبلر الكلوي بتقييم تشريح الكلية إضافةً إلى الجملة الوعائية الكلوية. تقيم صورة الصدر ومخطط القلب وإيكو القلب حجم القلب ووظيفته ويحدد إن كانت المشكلة القلبية هي سبب أم نتيجة لفرط التوتر الشرياني.

المعالجة TREATMENT

تعتبر الرعاية الصحية الوقائية أفضل معالجة لفرط التوتر الشرياني الأساسي. إن القوت الغني بالملح ونمط الحياة الخامل وتدخين السجائر واستخدام الكحول وكوليسترول المصل المرتفع والبدانة كل ذلك يفاقم المرض ويزيد المراضة والوفيات. يستجيب فرط التوتر الشرياني الثانوي لمعالجة الاضطراب المستبطن عندما يكون ذلك ممكناً.

تستطب المعالجة الدوائية عند المرضى الذين لديهم فرط توتر شرياني معند أو مستمر. وتستخدم المدرات وحاصرات بيتا وأحياناً حاصرات قناة الكالسيوم عند الأطفال الصغار، بينما تعتبر حاصرات مستقبل الأنجيوتنسين الخط الثاني في المعالجة عند هذه المجموعة العمرية لكنها أدوية الخط الأول عند المراهقين والبالغين بسبب تأثيراتها الجانبية القليلة.

يؤدي الإنقاص السريع للضغط الدموي عند المرضى المصابين بفرط التوتر الشرياني الشديد إلى إضعاف تروية الأعضاء. تعالج نوبة فرط التوتر الشرياني بالنيفيديبين الفموي أو تحت اللسان أو بالنيتروبروسايد الوريدي أو اللابيتالول. كذلك فإن الهيدرالازين فعال أيضاً.

إن السكتة والنوبة القلبية والمرض الكلوي هم أخطر اختلاطات فرط التوتر الشرياني، ويعتمد الإنذار على الاضطراب المستبطن ودرجة ضبط الضغط الدموي.

نقاط رئيسة 6.14

1. تعتمد قيم الضغط الدموي الطبيعي على العمر والجنس والطول.
2. إن وجود ثلاث قراءات للضغط الدموي بمناسبات مختلفة أعلى من الخط المئوي 95 المناسب للعمر والجنس والطول يعتبر فرط توتر شرياني.
3. تتراوح أعراض فرط التوتر الشرياني في شدتها ويعتمد ذلك على القيمة المطلقة وسرعة البدء.
4. يجب إجراء اختبارات ماسحة عند الأطفال المصابين بفرط التوتر الشرياني لتقييم الوظيفة القلبية والكلوية.
5. الخط الأول في المعالجة عند الأطفال المصابين بارتفاع التوتر الشرياني مجهول السبب هو ضبط القوت وإنقاص الوزن والتمارين.
6. قد يؤدي الهبوط السريع في الضغط الدموي حتى لو تمت المحافظة عليه ضمن الحدود الطبيعية إلى ضعف الإرواء الدماغي عند المريض الذي لديه قصة ضغط دموي مرتفع ثابت.

القصور الكلوي الحاد ACUTE RENAL FAILURE

القصور الكلوي حالة غير شائعة لكنها مهددة للحياة عند الأطفال. يتكون القصور الكلوي الحاد (ARF) من نقص مفاجئ في الوظيفة الكلوية يحدث على مدى عدة ساعات حتى أيام مع احتباس منتجات الضياع الآزوتي (أزوتيميا Azotemia) واضطراب السوائل والكهارل.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد تكون آلية القصور الكلوي قبل كلوية أو كلوية أو بعد كلوية (الجدول 14-4). ينجم القصور قبل الكلوي Prerenal عندما يحدث نقص إرواء هام في الكلية الطبيعية بسبب نقص حجم البلازما أو هبوط التوتر الشرياني أو نقص الأكسجة. يؤدي تناقص الـ GFR لحدوث شح البول Oliguria (النتاج البولي أقل من 400 مل/ م^2/ اليوم) أو انقطاع البول Anuria. يشفى معظم المرضى بشكل تام في حالة القصور ما قبل الكلوي إلا إذا لم يكشف أو إذا لم يعالج بشكل مناسب.

وعلى العكس ينجم القصور الكلوي الداخلي Intrinsic عن شذوذ في الكلية نفسها مثل التهاب الكبب والكلية أو التهاب الكلية الخلالي أو التهاب الأوعية الكلوية أو النخر الأنبوبي الحاد (وهي حالة لم تفهم جيداً تصبح فيها الأنابيب المتأذية مسدودة بالحطام الخلوي). تتظاهر الحالات داخل الكلية عادة بشح البول أو انقطاع البول رغم أن النتاج البولي قد يكون طبيعياً (القصور الكلوي غير المترافق بشح البول). أما في القصور ما بعد الكلوي Postrenal فتكون الآفات الانسدادية على مستوى الأقنية الجامعة أو تحتها وتؤدي إلى زيادة الضغط داخل الكلوي مع تراجع سريع في الـ GFR والاستسقاء الكلوي. قد تكون الآفات خلقية أو مكتسبة، بنيوية أو وظيفية. يحدث لدى المرضى الذين لديهم انسداد تام انقطاع بولي Anuric. أما الانسداد الجزئي فقد يتظاهر بنتاج بولي طبيعي أو زائد.

الجدول 14-4: الحالات المترافقة مع القصور الكلوي الحاد.

ما قبل كلوية	كلوية	بعد كلوية
نقص الحجم.	المتلازمة اليوريميائية الانحلالية*.	الاعتلال البولي الانسدادي.
هبوط الضغط الدموي.	التهاب الكبب والكلية.	الجزر المثاني الحالبي.
نقص الأكسجة.	فرفرية هينوخ شونلاين.	الحصيات الكلوية.
	خثار الوريد الكلوي.	
	التهاب الحويضة والكلية.	
	النخر الأنبوبي الحاد.	
	التهاب الكلية الخلالي الحاد.	

* أشيع سبب للقصور الكلوي الحاد عند الأطفال.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

إن وجود قصة حديثة للتجفاف أو الصدمة أو الجراحة القلبية او إعطاء الأدوية السامة للكلية أو خمج العقديات أو دسامات الإحليل الخلفي قد يساعد على إظهار السبب. ويقترح فشل النمو والشذوذات العظمية وفقر الدم والصمم والحالات الكلوية السابقة حدوث تدهور حاد متراكب على قصور كلوي مزمن. قد يظهر الفحص السريري اعتماداً على السبب وجود التجفاف وعدم الاستقرار القلبي الوعائي والإيلام البطني والكتل البطنية أو الكتل فوق العانة. وتكون الوذمة وشح البول وفرط التوتر الشرياني واضحة عادة. إن وجود موجودات قصور القلب الاحتقاني (الضخامة الكبدية والقرقعات الخشنة المنتشرة بفحص الرئة) يحتاج إلى مقاربة سريعة.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يتميز الـ ARF بفرط بوتاسيوم الدم والآزوتيميا والحماض الاستقلابي. يشير ارتفاع مستويات نيتروجين البولة الدموية BUN والكرياتينين إلى نقص الوظيفة الكلوية، ويوجد فقر الدم بدرجات مختلفة. يجرى فحص البول بحثاً عن البيلة الدموية والبيلة البروتينية والكريات البيض والأسطوانات، وهو يعطي معلومات مفيدة. يمكن استخدام نيتروجين البولة والكرياتينين والأوسمولية والصوديوم في الدم والبول للتفريق بين القصور الكلوي قبل الكلوي والقصور الكلوي الداخلي (الجدول 14-5).

يعتبر الإيكو الكلوي أفضل فحص شعاعي غير غازي لتحديد مكان الانسداد في حالة الانسداد بعد الكلوي، كذلك يحدد حجم الكلية وشكلها والجريان الدموي الكلوي. أما التفريس النووي الكلوي Renal nuclear scans فيظهر إرواء الكلية والاختلافات الوظيفية. وقد يساعد أيضاً تصوير المثانة والإحليل أثناء التبويل VCU والتصوير المقطعي المحوسب. تستطب الخزعة الكلوية عندما يبقى التشخيص غامضاً أو إذا لم يكن امتداد الإصابة معروفاً.

الجدول 14-5: الموجودات النموذجية في القصور الكلوي الحاد ما قبل الكلوي مقابل الكلوي (الداخلي) عند الأطفال.

المشعر التشخيصي	ما قبل الكلوي	الداخلي
الإطراح الجزئي للصوديوم $100\times [(U_{cr}\times P_{Na})/(P_{cr}\times U_{Na})] = \%$	أقل من 1	أكثر من 1
نسبة كرياتينين البول إلى كرياتينين البلاسما	أكثر من 40	أقل من 20
نسبة نيتروجين البولة في البول إلى نيتروجين البولة في البلاسما	أكثر من 8	أقل من 3
أوسمولية البول (ملي أوسمول/ كغ H_2O)	أكثر من 500	أقل من 350
الكثافة النوعية للبول	أكثر من 1.020	أقل من 1.020
أوسمولية البول/ أوسمولية البلاسما	أكثر من 1.5	أقل من 1.5
نيتروجين البولة في البلاسما/ كرياتينين البلاسما	أكثر من 20	أقل من 15

P_{cr} = تركيز الكرياتينين في البلاسما، P_{Na} = تركيز صوديوم البلاسما، U_{cr} = تركيز الكرياتينين في البول، U_{Na} = تركيز الصوديوم في البول.

نقاط رئيسة 7.14

1. تشمل أسباب الـ ARF عند الأطفال الأسباب ما قبل الكلوية والأسباب داخل الكلوية أو الأسباب بعد الكلوية. وتعتبر المتلازمة اليوريميائية الانحلالية أشيع سبب للقصور الكلوي الحاد في الطفولة.
2. تشمل الموجودات المخبرية الآزوتيميا وفرط بوتاسيوم الدم والحماض الاستقلابي.
3. تتكون المعالجة من تدبير الحالة المسببة وتدبير السوائل المناسب وإصلاح شذوذات الكهارل والـ PH وتحديد البروتين وأحياناً الديال الدموي قصير الأمد.

المعالجة TREATMENT

تتكون المعالجة من تدبير السوائل المناسب وإصلاح شذوذات الكهارل والـ PH وتحديد البروتين وأحياناً الديال الدموي قصير الأمد. يجب إصلاح الشذوذ المستبطن للحصول على شفاء تام ومنع النكس. يعتمد إنذار الـ ARF على السبب المستبطن ومدة الإصابة وشدة الاضطراب الوظيفي.

قد تحتاج الأدوية التي تخضع للتصفية الكلوية إلى تعديل جرعاتها في القصور الكلوي الحاد أو المزمن لتجنب السمية.

القصور الكلوي المزمن (CRF) CHRONIC RENAL FAILURE

يدل القصور الكلوي المزمن على هبوط الوظيفة الكلوية دون 30٪ من الطبيعي. وتعرف الوظيفة الكلوية التي تكون بحدود 10٪ فما دون بأنها المرض الكلوي في المرحلة النهائية. أشيع سبب لـ CRF عند الأطفال هو الاعتلال البولي الانسدادي Obstructive Uropathy يليه خلل التنسج الكلوي واعتلالات الكبب والكلية (خاصة التصلب الكبي القطعي البؤري) والأمراض الكلوية الوراثية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يتطلب فشل النمو عادة التقييم من أجل المرض الكلوي في العيادة الخارجية. تتراوح الشكاوي الشخصية من لا شيء إلى البوال ونوبات التجفاف غير المفسرة والتوق (الشراهة) Craving للملح والقمه والغثيان والدعث والوسن ونقص تحمل التمرين. يلاحظ فرط التوتر الشرياني والشحوب بالفحص السريري. يؤدي القصور الكلوي المزمن طويل الأمد لحدوث الخرع.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يبدي المرضى المصابون بالـ CRF العديد من نفس الشذوذات المخبرية المشاهدة في الـ ARF وتشمل الآزوتيميا والحماض واضطراب الصوديوم وفرط البوتاسيوم. ويكون فقر الدم أكثر وضوحاً في الـ CRF مقارنة مع الـ ARF.

المعالجة TREATMENT

تشمل معالجة الـ CRF المعالجة التغذوية والدوائية والديال. إن المراقبة الدقيقة للحالة السريرية والمخبرية أمر هام. يتم تحديد البروتين لمنع تفاقم حالة الآزوتيميا. ويجب تحديد المدخول من الصوديوم للسيطرة على فرط التوتر الشرياني. تعطى كربونات الكالسيوم والفيتامين D الفعال لمعالجة الحثل العظمي الكلوي Renal Osteodystrophy. ويعطى الحديد والإريثروبيوتين المأشوب لتحسين فقر الدم. يحدث فشل النمو وإن اللحاق بالنمو الطبيعي أمر غير محتمل حتى لو أعطي المدخول المثالي من الحريرات وتم تصحيح المعايير الاستقلابية وعودتها للطبيعي.

يحتاج الأطفال الذين لديهم أقل من 10٪ من الوظيفة الكلوية الطبيعية (الكرياتينين أعلى من 10 ملغ/ د ل) إلى الديال أو زرع الكلية. يمكن إجراء الديال الصفاقي Peritoneal dialysis في المنزل وهو الوسيلة النظامية عند الأطفال الذين يحتاجون للديال طويل الأمد. إن التهاب الصفاق Peritonitis أشيع اختلاط للديال الصفاقي، وهو ينجم عادة من الجراثيم إيجابية الغرام. يوفر الديال الدموي ما يقارب 10٪ من الوظيفة الكلوية الطبيعية لكنه يستغرق وقتاً. وإن المراضة المترافقة مع الديال الدموي منخفضة في المراكز المتخصصة لكن اختلاطاته تشمل متلازمة عدم التوازن Disequilibrium Syndrome التي تحدث عند هبوط مستوى نيتروجين البولة الدموية بسرعة جداً مما يؤدي إلى الوذمة الدماغية. تشمل أعراض وعلامات متلازمة عدم التوازن الصداع والغثيان والإقياء والألم البطني والمعص العضلي والاختلاجات والسبات. أما الاختلاطات المتعلقة بالديال الدموي الوعائي فتشمل النزف والخثار والإنتان.

إن زرع الكلية هو المعالجة النهائية لكل الأطفال المصابين بالمرض الكلوي في المرحلة النهائية وهناك مضادات استطباب مطلقة قليلة. قد تأتي الكلية المتبرع بها من متبرع حي قريب أو من متبرع متوفى، وتكون الزروعات الآتية من متبرعين أحياء ذات معدل بقيا أفضل للطعم والثوي.

يحتاج الأطفال المصابون بالـ CRF إلى معالجة معقدة تستهلك وقتاً طويلاً، وبالنتيجة غالباً ما يعاني هؤلاء الأطفال من نقص في جودة حياتهم ويتعرضون لتأخر تطوري واجتماعي.

■ نقاط رئيسة 8.14
1. يجب استقصاء الأطفال المصابين بفشل النمو من أجل المرض الكلوي.
2. تشمل معالجة القصور الكلوي المزمن الديال الصفاقي والديال الدموي وزرع الكلية.

سلس البول ENURESIS

يحدث الضبط الناجح للمثانة عادة بين عمر 24-36 شهراً رغم أن العديد من الأطفال الطبيعيين من الناحية التطورية يستغرقون وقتاً أطول. يعرف سلس البول بأنه ضياع البول اللا إرادي عند الطفل فوق عمر 5 سنوات. قد يكون السلس البولي ليلياً أو نهارياً، أولياً أو ثانوياً. في سلس البول الأولي Primary لا يحافظ المرضى بشكل ناجح على أي فترة جافة أبداً، في حين يبقى الأطفال الذين يعانون من سلس البول الثانوي Secondary جافين لعدة أشهر قبل عودة سلس البول المنتظم.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

قد تقترح القصة الدقيقة والفحص السريري الأسباب الثانوية للسلس البولي مثل خمج السبيل البولي أو تأخر التطور أو الانسداد أو الشدة العاطفية أو التوقعات غير المناسبة للوالدين من التدريب على التواليت. إن سلس البول الأولي الليلي أشيع بكثير، ويعتقد أنه ناجم عن تأخر نضج السيطرة أو وجود مستويات غير ملائمة من إفراز الهرمون المضاد للإدرار أثناء النوم.

المعالجة TREATMENT

إن برامج تعديل السلوك فعالة بشكل متوسط. وأكثر الطرق شعبية لمعالجة السلس الليلي هو التنبيه الصوتي حيث ينطلق المنبه الصوتي حالما يبدأ الطفل بالتبويل، وبالنهاية تحدث سيطرة شرطية على إفراغ المثانة قبل حدوث السلس البولي. يعمل الديسموبرسين أسيتات داخل الأنف (DDAVP، مضاهيء للفازوبريسين داخلي المنشأ) يعمل على تركيز البول، وإذا أعطي في المساء فإن كمية أقل من البول يتم إنتاجها طيلة الليل مما ينقص احتمال حدوث السلس. ومع كل المعالجات فإن معدل الشفاء هو 15٪ كل سنة بعد عمر 5 سنوات، ويكون لدى الأطفال الذين يبقون مصابين بالسلس بعد عمر 8 سنوات خطورة تعادل 10٪ لبقاء مشكلتهم دون حل.

* * *

Chapter

15

أمراض الجهاز العصبي

Neurology

NEURAL TUBE DEFECTS عيوب الأنبوب العصبي

يؤدي فشل انغلاق الأنبوب العصبي خلال الأسبوعين الثالث والرابع من الحمل إلى مجموعة من الاضطرابات تدعى عيوب الأنبوب العصبي.

إن سوء التغذية وتناول الأدوية عند الأم (خاصة مضادات الصرع وحمض الفالبروات والكاربامازيبين) والأخماج الخلقية، والإشعاع والعوامل الوراثية كلها عوامل تترافق مع زيادة عيوب الأنبوب العصبي. (ملاحظة: إن خطر ولادة طفل ثان مصاب بعد إصابة الطفل الأول بعيب الأنبوب العصبي هو 3-4٪). ينتج عن فشل انغلاق الأنبوب العصبي تسرب مستمر للألفا فيتو بروتين إلى السائل الأمنيوسي، لذلك تعتبر معايرة ألفا فيتو بروتين في مصل الأم بين الأسبوع 16 حتى الأسبوع 18 أداة ممتازة للتقصي وتحديد الحمول عالية الخطورة، وتنقص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي عند ولدان الأمهات اللواتي أعطين حمض الفوليك قبل الإلقاح وفي الأسابيع الأولى من الحمل. لقد نقصت نسبة الحدوث الإجمالية لعيوب الأنبوب العصبي في العالم بسبب تحسن التشخيص قبل الولادة (ومن ثم الإنهاء الانتقائي للحمل) وتحسن تغذية الأم وعوامل أخرى غير معروفة في الأسابيع الأولى من الحمل.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

قد تحدث التشوهات في أي مكان على طول الجهاز العصبي المركزي وكلما كانت الآفة أعلى كانت العقابيل أكثر كارثية.

يكون لدى الولدان الذين يولدون **بانعدام الدماغ Anencephaly** عيوب كبيرة بالجمجمة ولا يكون لديهم فعلياً قشر دماغي. وتكون وظيفة جذع الدماغ سليمة بشكل جزئي (على الحدود الدنيا للطبيعي). العديد من هؤلاء الأطفال مليصون ويموت الآخرون خلال بضعة أيام بعد الولادة.

القيلات الدماغية Encephaloceles تبارزات لمحتويات القحف عبر عيب عظمي بالجمجمة، وغالباً ما يكون هذا العيب في المنطقة القفوية، يكون لدى هؤلاء الأطفال تدهور عقلي شديد واختلاجات واضطرابات حركية، ويحدث استسقاء الدماغ كاختلاط شائع.

يشمل تعبير **الشوك المشقوق Spina bifida** مجموعة من الحالات (القيلات السحائية النخاعية، القيلات السحائية، والشوك المشقوق الخفي) وهو يتميز بعيوب الأنبوب العصبي في منطقة النخاع الشوكي المترافقة مع التحام ناقص للأقواس الفقرية.

إن **القيلات السحائية النخاعية Myelomeningoceles** أكياس متبارزة من النسيج العصبي والسحائي، أما القيلات السحائية Meningocele فتحوي السحايا فقط، وكلاهما أكثر شيوعاً في المنطقة القطنية العجزية. إن خلل وظيفة المصرة البولية والمعوية هو القاعدة ويحدث الفقد الحسي الحركي أسفل الآفة. يوجد في الشوك المشقوق الخفي آفة في عظام الفقرات دون أي انفتاق للمحتويات الشوكية. وإن أي علامات ولادية أو غمزات dimple أو بقع مشعرة أسفل الظهر تستدعي البحث عن عيب مستبطن. ورغم أن الطفل يبدو في البداية طبيعياً من الناحية العصبية، لكن النهاية الذيلية للحبل الشوكي تكون مثبتة أو مربوطة إلى النهاية البعيدة من الشوك الفقري، ومع نمو العمود الفقري خلال مرحلة الطفولة يصبح الحبل الشوكي غير قادر على الصعود إلى مكانه عند البالغين مما يؤدي إلى الجنف Scoliosis وخلل وظيفة المصرة وازدياد العجز الحركي.

تزداد في عيوب الشوك المشقوق نسبة الاختلاطات الخمجية وتشوه كياري Chiari النمط II (تشوه تشريحي في الدماغ الخلفي Hindbrain ومع خطورة هامة لحدوث استسقاء الدماغ).

يجب عند الأطفال الذين لديهم عيوب قابلة للإصلاح إغلاق العيب في أسرع وقت ممكن بعد الولادة. قد يحتاج هؤلاء المرضى أيضاً إلى تركيب تحويلة Shunt للـ CSF لاحقاً وفك الحبل الشوكي المربوط وتخفيف الانضغاط في تشوه كياري النمط II.

إن جراحة الجنين قيد الاستقصاء من أجل إصلاح بعض العيوب ومحاولة المحافظة على الوظيفة الحركية والحسية.

نقاط رئيسة 15.1

1. **يعتبر ارتفاع ألفا فيتو بروتين في مصل الأم من الأسبوع 16 وحتى الأسبوع 18 من الحمل أداة ممتازة للتقصي عن عيوب الأنبوب العصبي.**
2. **تنقص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي عند ولدان الأمهات اللواتي أعطين حمض الفوليك في الأسابيع الأولى من الحمل.**

استسقاء الدماغ HYDROCEPHALUS

الإمراض PATHOGENESIS

استسقاء الدماغ هو ضخامة مرضية في البطينات تحدث عندما يصبح إنتاج الـ CSF أكبر من الامتصاص، ويكون ثانوياً عادة لانسداد الجريان. يوجد الانسداد في استسقاء الدماغ غير المتصل Non communicating في منطقة ما ضمن الجهاز البطيني، وتكون البطينات فوق مكان الانسداد متضخمة بشكل انتقائي. أشيع ما يكون استسقاء الدماغ غير المتصل ناجماً عن التضيق على مستوى البطين الرابع / أو المسال المائي aqueduct أو التشوهات / ضخامات الحفرة الخلفية. تشمل الأسباب التشوهات الخلقية (الشوك المشقوق الخفي، تشوه كياري النمط II) والأخماج الخلقية وبعض الأورام.

وعلى العكس تكون كل البطينات متضخمة بشكل متناسب في استسقاء الدماغ المتصل Communicating، وهو يحدث عندما تختل وظيفة الزغابات تحت العنكبوتية أو تنسد. يمكن للنزف تحت العنكبوتية والتهاب السحايا (خاصة مع التدرن والفطور والطفيليات) أن يسبب التهاباً سحائياً مع التندب وهذا يؤدي إلى استسقاء الدماغ المتصل.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

تعتمد المظاهر السريرية لاستسقاء الدماغ على سرعة البدء وانفتاح اليوافيخ. قد تكون الزيادة غير المناسبة في محيط الرأس أو انتباج اليافوخ الأمامي المؤشر الوحيد عند الولدان، وإن ضعف الرضاعة والهيوجية والوسن وتوقف التنفس وتباطؤ القلب يشكلون أدلة إضافية غالباً عند الرضع.

أما عند الأطفال الأكبر الذين لديهم سير حاد فإن العلامات السريرية تكون واضحة نسبياً وتشمل الصداع والغثيان والإقياء والهيوجية والوسن ووذمة حلمية العصب البصري وشلل الحملقة نحو الأعلى (علامة غروب الشمس) والشفع (شلل العصب القحفي الثالث أو السادس، أو كليهما)، ومن العلامات العصبية الإضافية الرمع وإيجابية اختبار بابنسكي واشتداد المنعكسات الوترية العميقة، وقد يتطور ثلاثي كوشينغ (الذي يتكون من تباطؤ القلب وارتفاع التوتر الشرياني، وتنفس شاين ستوكس) بشكل متأخر وهو علامة منذرة بالسوء.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التشخيص التفريقي

تشمل الحالات التي تؤدي إلى ارتفاع الضغط داخل القحف دون استسقاء دماغ النزف الحاد داخل البطينات ووذمة الدماغ المنتشرة (الناجمة عن أذية الدماغ الرضية واعتلال الدماغ الإقفاري بنقص الأكسجة، أو التهاب الدماغ) وخثار الجيب الوريدي الدماغي والخراجات، والعديد من الأورام، وكل هذه الحالات يمكن تمييزها بسهولة بواسطة الـ CT أو MRI.

DIAGNOSTIC EVALUATION

الوسائل التشخيصية

تعتبر تفريسة الـCT وسيلة هامة في تقييم استسقاء الدماغ ويمكن بسهولة إظهار التشوهات التشريحية وحجم البطينات، وتحديد مصدر الانسداد. قد يكون إيكو الرأس كافياً عند الرضع الصغار، أما البزل القطني (إذا كان مستطباً) فيجب عدم إجرائه إذا كان هناك أي خطورة من حدوث الانفتاق. (ملاحظة: يجب عدم إجراء البزل القطني في حال وجود ارتفاع واضح في الضغط داخل القحف بسبب خطر انفتاق محتويات جذع الدماغ عبر الثقبة العظمى foramen magnum).

TREATMENT

المعالجة

يتعرض المرضى المصابون باستسقاء الدماغ لخطر تأخر التطور وضعف الرؤية والاضطرابات الحركية. إذا لم يكن بالإمكان تصحيح السبب المستبطن، فلابد من إجراء تحويلة جراحية بوضع تحويلة صفاقية بطينية لإنقاص الضغط داخل القحف وتحسين الأعراض. ينقص الأسيتازولاميد إنتاج الـ CSF وقد يكون فعالاً على المدى القصير إذا لم يكن استسقاء الدماغ شديداً.

تتعرض التحويلة Shunt الموضوعة للمريض للاختلاطات، وأشيع هذه الاختلاطات الانسداد والخمج. وتعتبر العنقوديات البشروية أشيع العوامل الممرضة المعزولة. إن تدبير خمج التحويلة موضوع جدل حالياً. تعطى الصادات الجهازية وداخل البطينات دوماً. والبعض يزيل التحويلة ويستبدلها عند شفاء الخمج، أما البعض الآخر فيستبدل التحويلة مباشرة، في حين يعالج آخرون التحويلة في مكانها.

▪ نقاط رئيسة 2.15

1. تتضمن المظاهر السريرية لاستسقاء الدماغ عند الرضع كبر محيط الرأس غير المتناسب وانتباج اليافوخ الأمامي وضعف الرضاعة والهيوجية والوسن.
2. إن ثلاثي كوشينغ مؤشر متأخر لاستسقاء الدماغ.
3. يعتبر إجراء البزل القطني مضاد استطباب في حال وجود استسقاء الدماغ إذا كان هناك خوف من حدوث الانفتاق.

الشلل الدماغي (CP) CEREBRAL PALSY

هو اضطراب غير مترقٍ في الحركة والوضعية ناجم عن آفة ثابتة في الدماغ غير الناضج، ويعتبر الشلل الدماغي أشيع اضطراب حركي عند الأطفال، معظم الحالات مجهولة السبب وتحدث بغياب عوامل الخطورة التي يمكن تحديدها (أي الخداج ونقص الأكسجة الولادية وفشل النمو داخل الرحم والخمج داخل الرحم أو الخمج الوالدي والنزف الدماغي مع تلين المادة البيضاء حول البطينات).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن أشيع شكل للشلل الدماغي هو الشلل الدماغي التشنجي Spastic (الهرمي Pyramidal) الذي ينجم عن أذية في السبل الحركية في الدماغ، وهو يتميز بزيادة المقوية العضلية في الأطراف المصابة، يقسم الاضطراب تقسيماً إضافياً حسب الأطراف المصابة (الجدول 15-1). يكون الأطفال المصابون بالشلل الدماغي عادةً ناقصي المقوية خلال الأشهر الأولى من العمر، ويتطور الشناج Spasticity المميز لاحقاً، ويكون من الصعب عادة تشخيص مثل هؤلاء الأطفال حتى يفشل المريض في إنجاز معالم التطور الحركية، أو يصبح التشنج واضحاً بالفحص السريري، ومع نمو جسم المريض عليه أن يواجه معالم التطور الجديدة، وقد تبدو الحالة هنا مترقية (لكنها ليست كذلك). إن الشلل الدماغي خارج الهرمي اضطراب نادر لكنه هام ينجم عن أذية النوى القاعدية التي تساهم في تنظيم المقوية العضلية والتناسق. يبدي المرضى المصابون حركات رقصية كنعية لا إرادية مع رنح الوضعة Postural ataxia إضافة إلى بعض الشناج. إن اليرقان النووي Kernicterus هو السبب الرئيسي لكن نسبة الشلل الدماغي خارج الهرمي قد انخفضت فعلياً بسبب التطورات في تدبير فرط بيليروبين الدم الوليدي. وعلى العكس من الشلل الدماغي التشنجي فإن معظم المرضى المصابين بالشلل الدماغي خارج الهرمي يكون لديهم سبب دماغي يمكن كشفه (مثل الاختناق حول الولادة، الاحتشاء المشيمي وتسمم الدم الحملي toxemia عند الأم).

المعالجة TREATMENT

إن المعالجة المثالية لهؤلاء الأطفال هي مقاربة الفريق متعدد الاختصاصات، ويشمل هذا الفريق طبيب أطفال عام ومعالج فيزيائي ومعالج مهني وأخصائي بالتغذية وأخصائي بمعالجة الكلام واللغة وخدمات الدعم الاجتماعي، وتهدف هذه المعالجة إلى الاستفادة القصوى من الوظيفة.

تمت تجربة أدوية عديدة لإنقاص التشنج (تشمل البنزوديازيبينات والدانترولين والباكلوفين) وقد أظهرت درجات مختلفة من النجاح، ولكن لوحظ حدوث تحسن كبير في الوظيفة الحركية بعد حصار النقاط الحركية بواسطة الذيفان الوشيقي. يحتاج العديد من الأطفال المصابين بالشلل الدماغي في النهاية إلى الجراحة العظمية التقويمية لإصلاح التشوهات وتحرير التقفعات.

يكون بعض أطفال الشلل الدماغي طبيعيين من الناحية المعرفية لكن هذا هو الاستثناء بصورة عامة. وإن أكثر من نصف الأطفال المصابين بالشلل الدماغي يعانون من عيوب معرفية يتراوح مداها من عدم القدرة على التعلم إلى التخلف العقلي. وتتطور الاختلاجات عند ثلث الأطفال. ويكون لدى معظمهم ضعف سمعي وبصري. تشمل الحالات التي تصادف بشكل شائع خلل الوظيفة الفموية – الحركية والجزر المعدي المريئي واضطرابات السلوك.

الجدول 15-1: التقسيم الطبوغرافي للشلل الدماغي التشنجي (الهرمي).
• الشلل المزدوج Diplegia: شلل الطرفين السفليين التشنجي ثنائي الجانب.
• الشلل الرباعي Quadriplegia: تكون كل الأطراف الأربعة مصابة بشدة.
• الشلل النصفي Hemiplegia: إصابة جانب واحد، الطرف العلوي أكثر من السفلي

نقاط رئيسة 3.15

1. الشلل الدماغي اضطراب غير مترق في الوضعية والحركة ناتج عن أذية ثابتة في الدماغ.
2. يتميز الشلل الدماغي التشنجي بشكل رئيس بزيادة المقوية العضلية في الأطراف المصابة، في حين يشمل الشلل الدماغي خارج الهرمي الرنح والحركات اللاإرادية الشاذة (إضافة للشناج غالباً).

الاضطرابات الاختلاجية SEIZURE DISORDERS

الإمراض PATHOGENESIS

الاختلاج هو اضطراب مؤقت في وظائف الدماغ ناتج عن تفريغ شاذ شديد متزامن للعصبونات الدماغية.

ويشخص المريض على أنه مصاب بالصرع عندما تصبح الاختلاجات غير المحرضة متكررة (مرتان أو أكثر). يوجد العديد من الأمراض أو الاضطرابات أو الآفات التنكسية التي يمكن أن تحدث الاختلاجات، ويبقى سبب الاختلاجات غير محدد في حوالي 50٪ من المرضى.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يحدث لدى حوالي 5٪ من الأطفال اختلاج في وقت ما من الطفولة. تعتبر الرضوض ونقص الأكسجة والخمج الأسباب الرئيسية للاختلاجات عند الولدان. أما عند الرضع والأطفال الأكبر فتعتبر الأخماج والاختلاجات الحرورية أشيع الأسباب لها. قد يؤدي المرض الجهازي ونقص السكر واضطرابات الكهارل والاضطرابات الاستقلابية والتسممات والعيوب الخلقية أيضاً لحدوث الاختلاجات. الصرع مجهول السبب هو أشيع شكل يشخص عند الأطفال الكبار والمراهقين. ويقدر أن 1-2٪ من عامة السكان يعانون من الصرع.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تترافق كل من أذية الدماغ الرضية والتهاب السحايا والدماغ مع زيادة خطر حدوث الصرع. ويزداد لدى الأطفال الذين لديهم قصة اختلاجات حرورية خطر تطور الصرع في مرحلة لاحقة من العمر بشكل خفيف خاصة أولئك الذين لديهم اختلاجات حرورية معقدة أو متعددة، أو لديهم قصة عائلية للصرع و/ أو لديهم شذوذ عصبي تطوري مميز.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري والتقييم التشخيصي:**

يعتمد تشخيص الاختلاج بشكل رئيسي على وصف النوبة والفحص السريري. يجب أن تشمل القصة الاستفسار عما كان يفعل المريض عند بدء الاختلاج وكيف تطورت تظاهرات الاختلاج مع الوقت وكم استمر الاختلاج، وكيف تصرف الطفل بعد الاختلاج.

إن دراسة تخطيط الدماغ الكهربائي EEG متممة وتفيد بشكل خاص في إثبات التشخيص وتوثيق الخط القاعدي للفعالية واختيار العلاج المناسب. يظهر (الجدول 15-2) التصنيف العالمي الحالي للاختلاجات الصرعية.

في الاختلاجات الجزئية Partial تصاب بؤرة صغيرة فقط في أحد نصفي الكرة المخية، ويبقى الطفل واعياً، ولا توجد مرحلة عقب النشبة Postictal Phase، قد تشمل الاختلاجات الجزئية حركات أو إحساسات نوعية جداً تبقى ثابتة في النوبات المتكررة، تكون الأعراض نوعية حسب المنطقة المصابة من الدماغ وقد تكون حركية أو معرفية أو عاطفية affective أو حسية جسدية.

إن الاختلاجات الجاكسونية Jacksonian Seizures اختلاجات حركية جزئية تتميز بنفضات نظمية تبدأ بأحد الأطراف وتمتد بشكل دانٍ حتى تشمل كامل الطرف، تؤدي الاختلاجات الجزئية الأخرى التي تدعى الاختلاجات الجزئية المعقدة إلى تبدل أو ضعف في الوعي، وتستمر الحركات غير الهادفة Semipurposeful بدون أي توجه أو قد يبدأ الطفل بزم شفتيه أو لمس ثيابه. قد تتطور الاختلاجات الجزئية أحياناً إلى اختلاجات معممة.

تؤدي اضطرابات الاختلاج المعمم إلى إحداث المتلازمة السريرية التي تدل على إصابة نصفي الكرة المخية، مثل ضعف الوعي والنشاط المتناظر ثنائي الجانب، ومرحلة ما بعد النشبة من التخليط والوسن. الاختلاجات المقوية الرمعية tonic-clonic هي ما يعتقد معظم الناس بأنها الاختلاجات النموذجية. يتميز الطور المقوي بتقلصات انعطافية أو انبساطية مستمرة، ويتخلل هذه النوبات فعالية رمعية مكونة من تقلصات معممة متناظرة نظمية في الجذع وعضلات الأطراف. قد يكون التنفس غير منتظم، رغم أن معظم النوبات لا تترقى إلى الزراق، إن عدم استمساك المعصرة البولية والشرجية أمر ليس نادراً. قد تكون الاختلاجات رمعية فقط أو مقوية فقط.

الجدول 15-2: التصنيف العالمي للاختلاجات الصرعية.
◻ **الاختلاجات الجزئية:** ● الجزئي البسيط (الوعي سليم): - حركي. - حسي. - مستقل. - نفسي. ● الجزئي المعقد (ضعف الوعي). ● اختلاجات جزئية مع تعمم ثانوي.
◻ **الاختلاجات المعممة:** ● الغيبوبة (نمطي، لا نمطي). ● مقوي Tonic. ● رمعي Clonic. ● مقوي رمعي Tonic-Clonic. ● رمعي عضلي Myoclonic. ● واني Atonic. ● تشنج طفلي Infantile spasms.

الغيبوبة Absence أو الداء الصغير Petit mal اختلاجات تبدأ دائماً عند الأطفال دون عمر عشر سنوات، وهي نوبات قصيرة المدة تترافق مع تبدل بالوعي، يكون الطفل غير مدرك Unaware ويعود مباشرة للعمل الذي كان بيده دون وجود الطور التالي للنشبة. ورغم أن الداء الصغير مدته قصيرة، إلا أنه يمكن أن يحدث مئات المرات في اليوم وقد يتداخل مع التعلم والحياة الإجتماعية، يظهر الـ EEG نموذج الموجة والذروة (الشوكة) المتناظر المعمم كل 3 ثوان.

تتكون الاختلاجات الوانية atonic من فقد تام ومفاجئ في مقوية الوضعية يستغرق عدة دقائق. أما الاختلاجات الرمعية العضلية myoclonic فهي نفضات قصيرة وبسيطة مشابهة لما يحدث أحياناً عند الأشخاص الطبيعيين أثناء النوم الخفيف. يضعف الوعي بشكل خفيف ولا توجد مرحلة ما بعد النشبة، إن الاختلاجات الرمعية العضلية شائعة عند الأطفال المصابين بالاضطرابات التنكسية.

توجد متلازمتان شديدتان للاختلاجات المعممة هما التشنج الطفلي ومتلازمة لينوكس- غاستو Lennox-Gastaut Syndrome. يتظاهر التشنج الطفلي عادة بين عمر (2 -7 شهور)، وهو تشنجات انعطافية- انبساطية مختلطة تستمر عدة ثوان فقط، ولكنها قد تتكرر أكثر من مئة مرة في/ اليوم

ضمن صفوف، يترافق هذا الاضطراب الاختلاجي من العديد من الأمراض التطورية العصبية مثل (التخلف العقلي واستسقاء الدماغ والتشوهات الخلقية والتصلب الحدبي)، يتم إثبات التشخيص بالنمط المميز على الـ EEG الذي يدعى اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia). يضبط الـ ACTH الاختلاجات عند العديد من المرضى لكن لا يبدو أنه يمنع تأخر التطور.

إن دور إعطاء الستيرويدات القشرية غير واضح حالياً. قد يتطور التشنج الطفلي إلى متلازمة لينوكس- غاستو التي تتميز بوجود اختلاجات معممة معندة بشكل سيء على المعالجة الدوائية.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

لا تمثل الاختلاجات الحرورية حالة صرع حقيقية، وهي تحدث بشكل نموذجي عند الأطفال بعمر بين 6 شهور و5 سنوات مع حمى أكثر من 39°م. إن الارتفاع السريع في الحرارة وليس درجة الحمى أمر هام، يستمر الاختلاج الحروري البسيط أقل من 5-10 دقائق ويكون الاختلاج معمماً ولا يتكرر خلال نوبة المرض المحرضة للاختلاج.

أما الاختلاج الحروري المعقد فيستمر مدة أكثر من 10-15 دقيقة، ويتكرر خلال 24 ساعة، وقد نجد مظاهر بؤرية. يجب أن تجرى دراسات إضافية عند مثل هؤلاء الأطفال مع المراقبة اللصيقة أو الاستشفاء من أجل المراقبة.

لا تحتاج الاختلاجات الحرورية البسيطة إلى تقييم أكثر من معرفة مصدر الحمى. أما الأطفال الذين يبدون مظهراً سمياً، أو لديهم علامات سحائية أو فحص عصبي غير طبيعي أو لديهم شذوذ مستبطن في الدماغ فيجب عدم الافتراض أن لديهم اختلاج حروري دون نفي الأسباب الأكثر خطورة.

إن الأذية العصبية الهامة الناجمة عن الاختلاجات الحرورية نادرة تماماً. وفي معظم الأحيان لا تنكس الاختلاجات مع هجمات الحمى اللاحقة. يجب نصيحة الأشخاص الذين يعتنون بالطفل حول تجنب الحمى والاحتياطات الخاصة بالاختلاج.

إن الرعاش الأساسي والتشنج الإيمائي Spasmus nutans والعرات والرمع العضلي ومتلازمة توريت اضطرابات حركية مختلفة تنشأ من العقد القاعدية وقد تقلد الاختلاجات، يبدأ الرعاش الأساسي في فترة الرضاعة أو الطفولة وقد يشمل الذقن والرأس والعنق واليدين، وهو لا يتداخل عادة مع الوظائف الطبيعية. أما التشنج الإيمائي فيحدث في فترة الرضاعة ويشمل ضرب الرأس مع إمالته واهتزاز الرأس مع رأرأة سريعة صغيرة السعة. الحركات الرمعية العضلية هي حركات فجائية غير إرادية تشبه النفضات.

تتكون متلازمة توريت Tourette's syndrome من عرات حركية وعرات صوتية (سلوكيات فجائية غير إرادية تكون متكررة) تستمر يومياً تقريباً لمدة أكثر من سنة. تشمل الحالات المرضية الشائعة الميول الوسواسية القهرية واضطراب نقص الانتباه فرط الحركة. قد يكون لدى الأطفال أيضاً عرات أقل

تواتراً من نمط واحد أو أكثر من نمط. إذا أصبحت العرات مزعجة ومتداخلة مع الوظيفة فيمكن معالجتها بالمعالجة السلوكية أو الأدوية (بما فيها الذيفان الوشيقي) مع درجات مختلفة من النجاح.

تشمل الحالات الأخرى التي قد تلتبس مع الاختلاجات نوب حبس النفس والغشي والدوار الانتيابي السليم والنوبات العصبية المزاجية (نوبات الغضب) Temper tantrums.

يجب الاشتباه بالاختلاجات الكاذبة عند المرضى الذين لديهم موجودات غير قابلة للتصديق (مثل الانتباه والاستجابة أثناء الحركات الرمعية- المقوية المعممة).

المعالجة TREATMENT

يشمل العلاج الفعال كلاً من التثقيف والأدوية، حيث يجب تثقيف كل من الطفل ووالديه حول الرعاية والخدمات الطبية الإسعافية المحلية.

تزول الاختلاجات عند حوالي 50٪ من المرضى باستخدام الأدوية، ويحدث عند 30٪ من المرضى تراجع هام في تواتر الاختلاج أو شدته أو كليهما،

لقد حدثت زيادة دراماتيكية في الأدوية المتوفرة لتدبير الاختلاجات، وإن الأدوية الجديدة ذات تأثيرات سمية أقل. يظهر (الجدول 15-3) أسماء هذه الأدوية واستطباباتها وتأثيراتها الجانبية. تحتاج مضادات الاختلاج التقليدية إلى المراقبة الدقيقة لمستواها في المصل، في حين لا تحتاج الأدوية الحديثة لذلك. أما بالنسبة للمرضى الذين يبدون استجابة ضعيفة للعلاج الدوائي (ويشكلون حوالي 20٪). فتتوافر مداخلات علاجية إضافية، حيث يمكن بواسطة مراقبة اختلاجات المريض بمساري الـ EEG المستمر كشف بؤرة قابلة للاستئصال الجراحي. لابد من شرح مخاطر وفوائد مثل هذا الإجراء بشكل مفصل للمريض والعائلة. ومن الخيارات الأخرى الحمية المولدة للكيتون Ketogenic diet حيث وجد أن تحريض فرط كيتون الجسم Ketosis عن طريق الحمية الغنية بالدسم قد يسيطر على الأعراض عند بعض الأطفال، كذلك فإن منبه العصب المبهم Vagal nerve stimulator قد تمت الموافقة عليه من قبل إدارة الغذاء والأدوية الأمريكية عام 1997 وقد أثبت أنه مفيد تماماً عند بعض المرضى.

يحدث عند معظم الأطفال المصابين بالاضطراب الاختلاجي هجوع للاختلاجات، وبعدها يمكن إنقاص الأدوية، ولسوء الحظ فهذا الأمر ليس صحيحاً بالنسبة للأطفال المصابين بالاضطرابات الاختلاجية الناجمة عن أذية دماغية خلقية أو مكتسبة.

التدبير الإسعافي للحالة الصرعية

EMERGENCY MANAGEMENT OF STATUS EPILEPTICUS

تعرف الحالة الصرعية **Status Epilepticus** بأنها نوبة اختلاجية مديدة (تستمر أكثر من 10-30 دقيقة)، أو فترة ممتدة من الاختلاجات المتكررة دون عودة الطفل لوعيه بين النوب.

الجدول 15-3: مضادات الاختلاج (استطباباتها وتأثيراتها الجانبية).

الدواء	الاستطبابات	التأثيرات الجانبية السمية
□ الأدوية التقليدية:		
الكاربامازبين Tegretol:	الاختلاج الجزئي، المقوي – الرمعي.	الشفع، الغثيان والإقياء، الرنح، نقص الكريات البيض، نقص الصفيحات.
الإيتوسوكسميد (Zarontin):	الغيبوبة.	الطفح، نقص الشهية، نقص البيض، فقر الدم اللامصنع.
الفينوباربيتال (Luminal):	الاختلاج المقوي الرمعي، الاختلاج الجزئي.	فرط الفعالية، التهدئة، الرأرأة، الرنح.
الفينيتوئين (Dilantin):	الاختلاج المقوي-الرمعي، الاختلاج الجزئي.	الطفح، الرأرأة، الرنح، الذأب المحرض بالدواء، ضخامة اللثة، فقر دم، نقص البيض، الاعتلال العصبي المتعدد.
حمض الفالبروات (Depakote):	الاختلاج المقوي-الرمعي، الغيبوبة، الاختلاج الجزئي.	السمية الكبدية، الغثيان، الإقياء، الألم البطني، نقص الوزن، كسب الوزن، فقر الدم، نقص البيض، نقص الصفيحات.
□ الأدوية الجديدة:		
الغابابنتين Neurontin:	الاختلاج الجزئي.	النعاس، الدوار، الرنح، التعب.
اللاموتريجين (Lamictal):	الاختلاج المقوي-الرمعي، الاختلاج الجزئي، نوب الغيبوبة، ولينوكس غاستو.	الدوار، الرنح، تغيم أو ازدواج الرؤية، الغثيان، الإقياء، الطفح (يشمل متلازمة ستيفنس جونسون).
الأوكسكاربازيبين (Trileptal):	الاختلاج الجزئي، الاختلاج المقوي الرمعي.	النعاس ونقص صوديوم الدم والطفح.
التوبيرامات (Topamax):	الاختلاج المقوي-الرمعي، الاختلاج الجزئي، لينوكس غاستو، والتشنجات الطفلية.	النعاس، التعب، التخليط، الصداع، الرنح، نقص الوزن.
الزونيساميد (Zonegran):	الاختلاج الجزئي، المعمم، التشنجات الطفلية، الاختلاجات الرمعية العضلية.	النعاس، الرنح، التخليط، الهيوجية، الحصيات الكلوية.

الحالة الصرعية خطيرة، وتؤدي لنقص الأكسجة وأذية الدماغ وحتى الموت. يجب تقييم الطريق الهوائي والتنفس والدوران عند هؤلاء الأطفال وإجراء التدبير المناسب حسب الضرورة.

توقف البنزوديازيبينات قصيرة الأمد الوريدية والشرجية (اللورازيبام، الديازيبام) الاختلاج غالباً. وتعطى عادة أيضاً جرعات تحميل من الفينيتوئين أو الميدازولام أو الفينوباربيتال لمنع النكس. قد يحتاج المرضى الذين لديهم حالة معندة إلى التخدير بالثيوبنتال.

نقاط رئيسة 4.15

1. تترافق الاختلاجات المعممة دوماً مع ضعف الوعي.
2. تبدي اختلاجات الداء الصغير ذروة وموجه بمعدل 3/ ثانية على EEG، أما التشنج الطفلي فيظهر نمط اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia على EEG.
3. تكون الاختلاجات الحرورية معقدة عندما تزيد مدتها عن 10-15 دقيقة أو تتكرر خلال فترة المرض أو تبدي علامات التوضع.
4. تبدي الأدوية الحديثة المضادة للاختلاج سمية أقل ولا تحتاج إلى مراقبة المستويات المصلية.

رضوض الرأس HEAD TRAUMA

رضوض الرأس الحادة أشيع سبب للموت والإعاقة عند الأطفال في الدول المتقدمة. تنجم معظم أذيات الرأس عند الأطفال غالباً نتيجة لحوادث السيارات والدراجات أو السقوط أو الطفل المضطهد. يكون احتمال إصابة الذكور برضوض الرأس الهامة أكثر بمرتين مقارنة مع الإناث. يعتمد الشفاء من أذية الرأس على شدة الأذية الأولية، وعلى العوامل المساهمة في حدوث الأذية العصبونية الثانوية مثل هبوط الضغط الشرياني ونقص الأكسجة، تترافق الأذية الشديدة غالباً مع تبدلات سلوكية وضعف حركي ومشاكل الذاكرة.

تحدث الاختلاجات عند 10٪ تقريباً من الأطفال المتعرضين لأذية دماغ رضية المقبولين بالمشفى و35٪ من هؤلاء الأطفال سوف تستمر الاختلاجات لديهم.

يعرف الارتجاج Concussion بأنه تبدل أو فقد الوعي قصير الأمد التالي لأذية الرأس الخفيفة. تكون أذية الدماغ غير قابلة للكشف ويعود الفحص العصبي للطبيعي خلال ساعات.

وعلى العكس يمثل التكدم الدماغي Contusion أذية مباشرة على الدماغ نفسه. تنجم الأذية المحورية المنتشرة عن القوى الممزقة Shearing على المادة البيضاء من الدماغ التي تحدث مع التباطؤ السريع للرأس. وهي تترافق كثيراً مع وذمة الدماغ والمزيد من اضطراب الجريان الدموي والالتهاب والإقفار.

قد يكون النزف الدماغي الذي يحدث بعد الرض تحت الجافية أو فوق الجافية (الجدول 15-4، الشكل 15-1)، وقد تؤدي بعض النزوف الدماغية الشديدة أيضاً إلى أذية تحت العنكبوتية والنزف ضمن الـ CSF.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة:

يجب وصف مصدر الأذية من قبل الطفل ومن يعتني به بشكل منفصل إن كان بالإمكان، وإن كانت القصة غير متوافقة مع الأذية الموجودة فيجب التفكير بسوء معاملة الطفل.

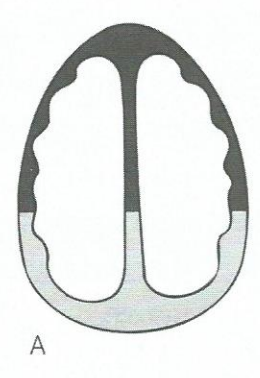
إن وجود الإقياء والصداع الشديد وتبدلات الحالة العقلية يقترح بقوة ارتفاع التوتر داخل القحف، كذلك قد يكون التخليط ونقص مستوى الوعي والنساوة والاختلاجات وضعف الرؤية موجودين بعد الأذية الهامة.

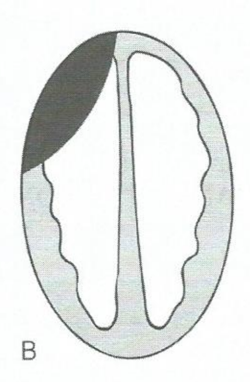
■ الفحص السريري:

يجب عند الأطفال المصابين بأذيات في الرأس إجراء المسح الأولي Primary Survery في أسرع وقت ممكن (الفصل 1). قد تؤدي أذية الرأس المعتدلة إلى الشديدة لحدوث تبدل في التنفس مع الحاجة للدعم التنفسي. يزود سلم غلاسكو للسبات (GCS، الجدول 15-5) بطريقة سريعة وسهلة التكرار وواسعة الانتشار للتقييم الكمي للوظيفة العصبية، ويساعد على توجيه المعالجة الأولية. تقسم رضوض الرأس إلى الرض الخفيف ($GCS \geq 13$) والرض المتوسط (GCS بين 9-12) والرض الشديد ($GCS \leq 8$).

إن تباطؤ القلب وارتفاع التوتر الشرياني والتنفس غير المنتظم (شتاين- ستوكس) تشكل ثلاثي كوشينغ وهو العلامة الرئيسة لارتفاع التوتر داخل القحف. قد يظهر جس الرأس كسور الجمجمة المنخسفة (الغائرة) أو انتباج اليافوخ. تتميز كسور قاعدة الجمجمة بوجود تكدم حول الحجاج (عينا الراكون Raccoon eyes) أو التكدم خلف الأذن (علامة باتل Battle sign) أو تدمي الطبلة Hemotympanum، أو سيلان CSf من الأنف أو الأذن.

قد تساعد وظيفة العصب القحفي خاصة حجم الحدقة وتفاعلها في تحديد مكان الأذية، وقد تكون وذمة الحليمة واضحة بفحص قعر العين. إن تقييم وظيفة الجهاز الحسي والحركي صعب عند المريض الذي لديه تبدل بالحالة العقلية لأنه قد يستجيب بشكل ضعيف حتى للمنبهات الشديدة. يجب تقييم المنعكسات الوترية العميقة والمنعكسات المرضية عند كل المرضى. وإن الفحص العصبي المتتابع يقيم الآفات المتطورة والاستجابة للمداخلات العلاجية.





الشكل 15-1: (A) النزف تحت الجافية. (B) الورم الدموي فوق الجافية.

الجدول 15-4: التفريق بين النزف الحاد تحت الجافية والنزف فوق الجافية.

	تحت الجافية	فوق الجافية
التوضع:	بين الطبقة الجافية والطبقة العنكبوتية.	بين الجمجمة والطبقة الجافية.
التناظر:	ثنائي الجانب عادة.	أحادي الجانب عادة.
السبب:	تمزق الأوردة القشرية الجسرية أو الجافية.	تمزق الشريان أو الوريد السحائي المتوسط أو أوردة الجافية.
الأذية النموذجية:	الرض المباشر أو الهز.	رض مباشر على المنطقة الصدغية.
الوعي:	سليم لكن متبدل.	ضعف الوعي – فترة صافية – ضعف الوعي.
الموجودات الشائعة المرافقة:	الاختلاجات، نزوف الشبكية.	توسع الحدقة في الجانب الموافق، وذمة حليمة العصب البصري. خزل شقي في الجانب المقابل.
المظهر على الـ CT مع الحقن:	مظهر هلالي.	ثنائي التقعر Biconcave.
الإنذار:	المراضة عالية، الوفيات قليلة.	المراضة قليلة والوفيات عالية.
الاختلاطات:	الانفتاق.	كسور الجمجمة، انفتاق المعقف.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

لا بد من إجراء تصوير للشوك الرقبي عند كل الأطفال الذين تعرضوا لرض هام على الرأس لنفي وجود أذية رقبية. كما يجب إجراء CT للرأس عند كل الأطفال الذين لديهم إصابة رضية متوسطة أو شديدة على الرأس (يتم تحديدها حسب GCS).

يحتاج الأطفال الذين لديهم أذية خفيفة على الرأس للتصوير أيضاً إذا تظاهروا بتبدل الحالة العقلية المستمر أو بعلامات بؤرية بالفحص العصبي أو علامات وأعراض ارتفاع التوتر داخل القحف أو قصة أذية هامة.

أما المرضى الذين لديهم رض خفيف مثبت مع فحص طبيعي مع قصة تبدل أو فقد الوعي بشكل عابر فيترك قرار إجراء التصوير لديهم للطبيب الفاحص. ليس للـ CT فائدة (أو فائدته قليلة) عند الأطفال الذين لديهم رض خفيف دون فقد الوعي.

المعالجة TREATMENT

تعتمد المعالجة على شدة الأذية. يجب أن يوضع المرضى الذين لديهم أذية مشتبهة بالرأس أو الرقبة بوضعية الاضطجاع الظهري على لوح خشبي مع التثبيت المناسب للشوك الرقبي في مكان الحادث. يحتاج المرضى الذين لديهم أذية شديدة (GCS ≤ 8) للتنبيب بصورة عامة، لا يعتبر هبوط الضغط الشرياني شائعاً في أذية الرأس المعزولة لكن الأذيات المرافقة قد تؤدي للصدمة (صدمة نقص الحجم الناجمة عن النزف، والصدمة العصبية الناجمة عن أذية الحبل الشوكي، والصدمة القلبية الناجمة عن رض contusion العضلة القلبية). إن الهدف من المعالجة الداعمة هو الحصول على أفضل ضغط إرواء دماغي (هو الفرق بين الضغط الشرياني الوسطي والضغط داخل القحف).

إن أهم اختلاط في المرحلة الحادة هو الوذمة الدماغية، يوصى بالحفاظ على أكسجة طبيعية Normoxia مع حرارة طبيعية، وسكر دم طبيعي وفرط الأوسمولية hyperosmolality مع رفع الرأس عن السرير وذلك للإقلال قدر الإمكان من ارتفاع الضغط داخل القحف وأذية الدماغ الثانوية.

يؤدي فرط التهوية الخفيف إلى إنقاص الجريان الدموي الدماغي ولذلك يستخدم في المرحلة الأولية من العلاج لإنقاص الضغط داخل القحف، أما إذا كان هناك دليل على الانفتاق وشيك الحدوث فيجب تطبيق فرط التهوية بشدة مع إعطاء دواء تناضحي مثل المانيتول لإنقاص الضغط داخل القحف بشكل حاد. يحتاج المرضى الذين لديهم دليل على وذمة دماغية هامة إلى مراقبة الضغط داخل القحف بواسطة المزلاج تحت الجافية Subdural bolt أو القثطرة داخل البطين.

يجب قبول المرضى الذين لديهم أذية معتدلة (GCS بين 9-12) أو لديهم تناقص في الـ GCS إلى وحدة العناية المشددة (ICU) من أجل المزيد من المراقبة والفحص العصبي المتكرر والتداخل عند الحاجة. يجب مراقبة الأطفال الذين لديهم رض خفف في المشفى أو في المنزل (في حال كان الشخص الذي يعتني بالطفل موثوقاً وكفؤاً) لمدة 24 ساعة على الأقل. وإن وجود أي دليل على الصداع المستمر أو التخليط أو الهيوجية أو تبدلات السلوك أو اضطرابات الرؤية يستدعي المزيد من الانتباه الطبي والإجراءات التشخيصية. توجد معايير نوعية من أجل "العودة للعب" في حالات أذية الرأس الناجمة عن المشاركات الرياضية.

الجدول 15-5: سلم غلاسكو للسبات.

الفعالية	العلامة	الفعالية*
□ فتح العينين:		
تلقائياً.	4	تلقائياً.
للكلام.	3	للكلام.
للألم.	2	للألم.
لا استجابة.	1	لا استجابة.
□ الاستجابة اللفظية:		
متوجه.	5	يبتسم، يهدل.
مشوش.	4	هائج.
كلمات غير مناسبة.	3	يبكي عند الألم.
أصوات غير نوعية.	2	يئن عند الألم.
لا استجابة.	1	لا استجابة.
□ الاستجابة الحركية:		
يطيع الأوامر.	6	طبيعي، حركات تلقائية.
يحدد مكان الألم.	5	سحب الطرف عند اللمس.
سحب الطرف استجابة للألم.	4	سحب الطرف عند الألم.
عطف غير طبيعي.	3	عطف غير طبيعي.
بسط غير طبيعي.	2	بسط غير طبيعي.
لا استجابة.	1	لا استجابة.

*خاصة بالرضع.

نقاط رئيسة 5.15

1. النزف تحت الجافية والنزف فوق الجافية أشيع من النزف ضمن البرانشيم في الأذية المتعلقة بالرض.
2. تقسم رضوض الرأس إلى خفيفة ومتوسطة وشديدة اعتماداً على سلم غلاسكو للسبات.
3. تتميز كسور قاعدة الجمجمة بعلامة باتل وعلامة (عين الراكون) وتدمي الطبلة وسيلان الـ CSF من الأنف أو الأذن.
4. الهدف من العناية الداعمة في أذية الدماغ الشديدة هو الحفاظ على أفضل ضغط إرواء دماغي.

السكتات الإقفارية / النزفية ISCHEMIC/ HEMORRHAGIC STROKES

السكتات الإقفارية نادرة نسبياً عند الأطفال لكن قد تحدث بسبب اعتلالات الخضاب (الخلية المنجلية)، والتهابات الأوعية والنزوف والصمات Emboli والرض وحالات فرط القابلية للخثار والشذوذات في استقلاب الدسم. تعتبر الشذوذات الوعائية الخلقية (بما فيها التشوهات الشريانية الوريدية (AVMs))، أشيع سبب للنزف داخل القحف عند الأطفال. إن الـ (AVM) مجموعة غير طبيعية من الشرايين والأوردة، قد تتظاهر بموجودات تتوافق مع الاختلاجات أو النزف الحاد أو الكتلة الموضعة. وقد يكون اللغط القحفي Cranial Bruit موجوداً بالفحص السريري. يسمح تصوير الشرايين بتحديد مكان الشذوذ والأوعية المغذية. إن الجراحة هي الحل المناسب في بعض الحالات، ولكن الآفات الشديدة تعالج عادة بالإصمام Embolization الانتقائي.

قد يحدث الخثار Thrombosis في كل من الأماكن الشريانية والوريدية. تشمل الحالات التي تؤهب للخثار اعتلال الخضاب (الخلية المنجلية) واضطرابات التخثر والمرض القلبي الخلقي والإجراءات القلبية واضطرابات النظم والتهاب الشغاف والرض على منطقة الشريان السباتي الباطن والتهاب السحايا الجرثومي والأخماج المؤدية لخثار الجيب الكهفي. يمكن لتصوير الأوعية بالرنين المغناطيسي (MRA) أن يقيم الأوعية ويظهر منطقة الإقفار. تشمل الفحوص المخبرية الإضافية التي قد تكون مساعدة الدراسات التخثرية وCBC والزروع والفحوص الخاصة بالتهابات الأوعية واضطرابات النسيج الضام (ESR، C3، C4، ANA) وإجراءات التشخيص لنفي شذوذات الشحوم والاضطرابات الاستقلابية. إن الهيبارين منخفض الوزن الجزيئي مفيد في بعض الحالات لحل الخثرات ومنع النكس. وقد تحتاج الجلطات الكبيرة إلى التفريغ evacuation الجراحي.

الصداع HEADACHES

الصداع شكوى شائعة عند الأطفال، ومن المهم نفي الحالات الخطيرة (مثل الأورام والنزوف داخل القحف واستسقاء الدماغ والتهابات السحايا) قبل أن نحكم على الصداع أنه صداع سليم من نمط الصداع التوتري.

الإمراض PATHOGENESIS

قد يكون الصداع وعائياً (الشقيقة، AVMs) أو من النمط التوتري Tension أو قد ينجم عن ارتفاع التوتر داخل القحف (التصنيف حسب لجنة تصنيف الصداع التابعة لجمعية الصداع العالمية). تشمل الأسباب الأخرى بعض الأمراض الجهازية (الأخماج الفيروسية) والتهاب الجيوب وخراجات الأسنان وضعف الرؤية وإصابة المفصل الصدغي الفكي. يعتقد أن صداع الشقيقة ناجم عن توسع الأوعية داخل القحف استجابة لمنبه وعائي أو عصبوني. قد ينجم الصداع التوتري عن التقلص العضلي الخفيف المديد.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

يجب سؤال المريض عن القصة (حادة أم مزمنة) وبداية الصداع وترقيه وشدته ومكانه ومدته وتوقيته. كذلك من العوامل الهامة الاستجابة للأدوية والعوامل المخففة أو المثيرة للصداع. يجب تسجيل أي ضعف أو اضطرابات بصرية أو أحاسيس شاذة. إن الاستفسار عن مستويات الشدة Stress والتغيرات الحديثة في حياة المريض والعوامل المثيرة (الأطعمة، الطمث، التمرين) قد يساعد في التشخيص.

يثير الصداع الذي يوقظ المريض من نومه الشبهة بارتفاع التوتر داخل القحف، وهذا النوع من الصداع يسوء عادة بالاستلقاء أو بزيادة الضغط الوريدي عن طريق الانحناء أو العطاس أو الكبس. من غير الشائع حدوث الغثيان والإقياء. يزداد هذا الصداع عادة شدة وتواتراً مع الزمن وقد توجد تبدلات في الشخصية واضطرابات المشية والشذوذات البصرية.

■ **الفحص السريري:**

يجب أن يشمل الفحص السريري فحص معايير النمو والعلامات الحيوية (بما فيها الضغط الدموي) وبنى الرأس (الجيوب، الأسنان). يسمح فحص قعر العين بالتحري عن حليمة العصب البصري (تورم القرص البصري) في حالات ارتفاع التوتر داخل القحف، وقد يكون شلل العصب القحفي السادس موجوداً أيضاً. ملاحظة: إن عدم وضوح حواف القرص البصري وغياب النبضان الوريدي الشبكي يتوافقان مع حليمة العصب البصري. يجب توثيق حدة الإبصار، كما يجب نفي وجود اللغط السباتي الذي قد يوجد عند المرضى المصابين بالـ AVMs. ومن المهم جداً إجراء فحص عصبي كامل يشمل وظيفة الأعصاب القحفية والقوة والحس والمنعكسات الوترية العميقة والمشية والحالة العقلية.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

في معظم الحالات (الشقيقة، الصداع التوتري) لا ضرورة لأي إجراءات تشخيصية اكثر من القصة الدقيقة والفحص السريري. يوصى بإجراء CT الرأس في حالة الاشتباه بوجود ارتفاع في التوتر داخل القحف أو إذا أصبح الصداع أكثر ترقياً وتواتراً وشدة، أو إذا حدث لدى المريض إصابة عصبية بؤرية أو إذا كان الصداع وحيد الجانب بشكل مستمر أو إذا حدثت الاختلاجات. قد يكون الـ MRI أو الـ MRA ضرورياً في الحالات المشتبهة من الـ AVMs. إذا كان البزل القطني مستطباً (في حالات الاشتباه بالتهاب السحايا أو الورم الدماغي الكاذب) فيجب إجراء التصوير العصبي قبل إجراء البزل القطني.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

تبقى الشقيقة حالة قليلة التشخيص عند الأطفال، وهي صداع شديد متكرر نابض وبؤري غالباً، وقد يتحرض بالشدة أو تناول أنواع معينة من الطعام (مثل الشوكولا). تسبق حوالي 20٪ من الحالات بالنسمة Auraالتي تكون بصرية عادة. تترافق الشقيقة غالباً بأعراض أخرى مثل رهاب الضوء والغثيان والإقياء والألم البطني والتعب. يكون لدى معظم الأطفال قصة عائلية للشقيقة. يؤدي النوم في كل الحالات تقريباً لزوال الصداع. تصنف الشقيقة إلى الشقيقة المعقدة عندما تترافق و/ أو يليها خلل عصبي عابر مثل الضعف / الشلل وفقد الحس وصعوبة التكلم أو تبدلات في الرؤية أو الحالة العقلية.

يوصف الصداع التوتري عادة بأنه صداع ثابت منتشر متناظر يشبه العصابة Bandlike، وهو يحدث بشكل أشيع عندما يتعرض المريض للشدة أو التعب، لا يوجد عادة تظاهرات عصبية أو عامة (الغثيان) مرافقة. لا يتداخل الصداع التوتري عادة مع نشاطات الطفل اليومية الطبيعية (مثل حضور المدرسة).

يعرف الورم الدماغي الكاذب أيضاً بفرط التوتر داخل القحف مجهول السبب، وهو غير شائع لكنه سبب هام للصداع، وهو يحدث بشكل نموذجي عند المراهقات زائدات الوزن أو مترافقاً مع استخدام التتراسيكلين أو الستيرويدات القشرية. ويعتقد أن الورم الدماغي الكاذب ناجم عن ضعف ارتشاف CSF. بالفحص السريري توجد وذمة حليمة العصب البصري ومع ذلك تترافق هذه الحالة مع CT طبيعي رغم ارتفاع التوتر داخل القحف، يبدي البزل القطني المتكرر ارتفاعاً في ضغط الانفتاح، وقد يؤدي إلى تخفيف الصداع. قد يكون الأسيتازولاميد مفيداً، وقد تحتاج الحالات الأكثر شدة إلى المداخلة الجراحية (تثقيب fenestration غمد العصب البصري).

المعالجة TREATMENT

تؤثر المسكنات مثل الأسيتامينوفين والإيبوبروفين بشكل أفضل عند الأطفال المصابين بالشقيقة مقارنة مع البالغين. كذلك يفيد الميتوكلوبراميد عند بعض المرضى. يمكن للسوماتريبتان Sumatriptan أو الإرغوتامين Ergotamine (كلاهما مقبض وعائي) أن يفرّجا أو يقيا من صداع الشقيقة إذا أعطيا في مرحلة باكرة من سير المرض. يجب على المرضى تجنب المثيرات المعروفة. تحتاج الشقيقة المعقدة الناكسة والشقيقة التي تتداخل فعلياً مع الحياة اليومية إلى المعالجة الوقائية.

يستجيب الصداع التوتري إلى المسكنات التي تعطى دون وصفة طبية والراحة. وقد تكون تقنيات تدبير الشدة والتلقيم الحيوي الراجع مفيدة أيضاً.

■ نقاط رئيسة 6.15

1. من المهم عند المرضى الذين يتظاهرون بصداع جديد حاد نفي الأورام والنزوف داخل القحف واستسقاء الرأس الحاد والتهاب السحايا. يكون لدى الغالبية العظمى من هؤلاء المرضى سبب سليم للصداع.
2. تشمل أعراض ارتفاع التوتر داخل القحف الصداع الذي يوقظ المريض من النوم والصداع المترافق مع الغثيان والإقياء والصداع الذي يسوء بالمناورات التي ترفع الضغط الوريدي وتزايد تواتر وشدة الصداع مع الوقت.
3. تشمل علامات ارتفاع التوتر داخل القحف شلل العصب السادس ووذمة حليمة العصب البصري.
4. الشقيقة صداع شديد متكرر نابض بؤري غالباً، قد يسبق بالنسمة وقد يكون له عوامل مثيرة.
5. الصداع التوتري صداع ثابت منتشر يشبه العُصابة.
6. الورم الدماغي الكاذب متلازمة من صداع متكرر ناجم عن ارتفاع التوتر داخل القحف مع تصوير عصبي طبيعي.

الاعتلال الدماغي ENCEPHALOPATHY

يحتاج الدماغ حتى يبقى محافظاً على وظيفته بشكل طبيعي إلى جريان دموي كافٍ والأكسجين وركائز الطاقة والتخلص من الفضلات الاستقلابية إضافة إلى توازن مناسب للكهارل، وإن أي اضطراب في هذه العوامل سوف يؤدي لسوء وظيفة دماغي معمم أو ما يدعى اعتلال الدماغ.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يوضح (الجدول 15-6) الحالات التي قد تؤدي لحدوث اعتلال دماغي. إن وجود مرض حموي مرافق أو حديث يتوافق مع التهاب الدماغ الخمجي، وإن وجود الموجودات البؤرية (الخزل الشقي، الرنح، إصابة الأعصاب القحفية) بالفحص السريري والاختلاجات أكثر شيوعاً مع التهاب الدماغ بالهربس البسيط مقارنة مع باقي التهابات الدماغ الفيروسية الأخرى. متلازمة راي اضطراب متقدري نادر يتميز باعتلال دماغي حاد البدء والمرض الكبدي التنكسي وتميل للحدوث بعد مرض فيروسي، وخاصة إذا أعطي الطفل الأسبيرين. تشمل العلامات والأعراض الإقياء الشديد والهذيان Delirium والذهان ونقص سكر الدم وارتفاع مستويات الترانس أميناز والأمونيا، وغيرها من علامات ارتفاع الضغط داخل القحف.

تتظاهر الاضطرابات الاستقلابية بشكل نموذجي بالنوبات المتكررة من تبدلات الحالة العقلية التي تزول عند تصحيح الحدثية الحادة. قد تقترح القصة الدقيقة وجود تعرض بيئي أو تناول للأدوية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

يتميز اعتلال الدماغ بتبدلات الحالة العقلية والتصرفات الغريبة أو غير المناسبة والتوهان (عدم التوجه) وقصر مدى الانتباه والشذوذات المعرفية والوسن والذهول و/ أو السبات. قد تكون البداية سريعة أو مخاتلة. إن الأمور الهامة بالفحص السريري هي العلامات الحيوية وحجم الكبد وفحص الحدقتين وقعر العين والموجودات العصبية (الأعصاب القحفية والمنعكسات والقوة والحس والوظيفة المخيخية).

الجدول 15-6: أسباب اعتلال الدماغ عند الأطفال.

* **الحروق:**	* **الخمج:**
* **الاضطرابات الشاردية:**	• اعتلال الدماغ بالـ AIDS.
• نقص الصوديوم.	• التهاب الدماغ:
• فرط الصوديوم.	– الحماق.
• نقص الكالسيوم.	– الحصبة.
• فرط الكالسيوم.	– النكاف.
• نقص المغنزيوم.	– الفيروسات المعوية.
• ارتفاع المغنزيزم.	– الفيروس المضخم للخلايا.
* **فرط التوتر الشرياني.**	– التهاب الدماغ بالهربس البسيط.
* **نقص الأكسجة / الإقفار.**	– داء لايم.
* **السموم:**	– التدرن.
• الرصاص.	• متلازمة راي.
• تناول الأدوية غير المشروعة.	• الاضطرابات الاستقلابية:
• أحادي أكسيد الكربون.	– اليوريميا.
• المهدئات.	– نقص السكر.
• مضادات الكولين.	– الحماض الكيتوني.
• الساليسيلات.	– السموم البيئية.
	• المتلازمات نظيرة الخمجية Parainfectious syndromes.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يمكن نفي الاضطرابات الشاردية واليوريميا ونقص السكر والحماض وفرط الأمونيا عن طريق الفحوص الدموية البسيطة، ترتفع الكريات البيض في حال وجود الخمج. يجب إرسال البول والدم من أجل التحري عن السموم. يستطب إجراء CT للرأس بشكل إسعافي عند المرضى الذين لديهم دليل على ارتفاع التوتر داخل القحف أو علامات عصبية بؤرية.

يجرى البزل القطني في حالة الشك بالتهاب السحايا أو التهاب الدماغ مع نفي ارتفاع التوتر داخل القحف. يتميز التهاب الدماغ بالهربس البسيط بوجود ذرى بؤرية في منتصف الفص الصدغي متراكبة على نمط موجات بطيئة منتشرة بالـ EEG، مع شذوذات بالفص الصدغي على الـ CT والـ MRI.

المعالجة TREATMENT

تعتمد المعالجة على السبب وعلى وجود ارتفاع بالتوتر داخل القحف أم لا. يحتاج المرضى المصابون بمرض شديد إلى التنبيب والمراقبة اللصيقة للتوتر داخل القحف في الـ ICU. تضاف الصادات الحيوية في حالات الخمج الجرثومي، ويوصى بالأسيكلوفير أو الفوسكارنيت عند المرضى المصابين بالـ HSV. تمت مناقشة الاضطرابات الاستقلابية في الفصل 9، ونوقشت التسممات في الفصل 2.

■ نقاط رئيسة 7.15

1. **متلازمة راي اضطراب متقدري يتميز باعتلال الدماغ حاد البدء مع مرض كبدي تنكسي. لوحظ حدوثه أحياناً عند الأطفال المصابين بأمراض فيروسية الذين أعطوا الأسبرين.**
2. **قد يتظاهر التهاب الدماغ الناجم عن الهربس البسيط بموجودات عصبية بؤرية والاختلاجات. يبدي الـ EEG المميز وجود ذرى بؤرية في المنطقة الصدغية الأنسية، ويظهر الـ MRI وجود آفات التهابية صدغية.**

الضعف WEAKNESS

قد تحدث الشذوذات التي تؤدي للضعف أو الشلل أو كليهما على أي مستوى من المحور العصبي الحركي من القشر الحركي والسبل الهرمية إلى خلايا القرن الأمامي والعصب المحيطي والوصل العصبي العضلي والعضلة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

متلازمة غيلان باريه (GBS) هي ضعف عضلي حاد مترق صاعد، ينجم عن إزالة النخاعين في الأعصاب المحيطية المتواسط بالمناعة الذاتية، وتتطور أكثر من نصف الحالات بعد 7-21 يوماً من مرض فيروسي حاد (تنفسي عادة)، يوجد غالباً ضعف حسي ومستقل لكنه ليس بارزاً. تشمل الأعراض البدئية التنميل في النهايات البعيدة يتلوها حدوث ضعف عضلي مترق (عادة) وصاعد، تضعف المنعكسات الوترية العميقة ثم تغيب. تتنوع شدة الإصابة من الضعف الخفيف إلى الإصابة المترقية التي تشمل عضلات الجذع والأعصاب القحفية. قد تحتاج إصابة العضلات التنفسية إلى التهوية الميكانيكية. إن وجود ارتفاع هام في بروتين الـCSF يتوافق مع GBS. قد تكون دراسات توصيل العصب الحركي مفيدة خاصة في المرحلة الباكرة من المرض. قد تترقى الأعراض حتى فترة 4 أسابيع ويبدأ الشفاء بشكل نموذجي بعد ذلك بـ 4 أسابيع تقريباً. يكون الشفاء تاماً عادة عند الأطفال رغم أنه في حالات نادرة حدثت إعاقة دائمة. إن فصادة البلازما أو الغاماغلوبين الوريدي قد يسرّعان الشفاء.

شلل القراد Tick Paralysis: يشابه GBS رغم أن الشلول العينية وشذوذات الحدقة تكون أكثر مشاهدة. توجد أنواع معينة من القراد في الجبال الصخرية والأبالاشيان Appalachian قادرة على إنتاج ذيفان عصبي يحصر تحرر الأستيل كولين. يشفى المريض تماماً بعد إزالة القرادة من الجْلد.

الوهن العضلي الوخيم Myasthenia Gravis (MG): اضطراب مناعي ذاتي يصيب الوصل العصبي العضلي حيث ترتبط الأضداد الذاتية إلى مستقبلات الأستيل كولين ما بعد المشبك وتحصر فعاليته، كما يزداد معدل تدرك المستقبلات أيضاً، ولذلك لا يتواجد إلا عدد قليل من المستقبلات. تتضمن الأعراض الرئيسة سهولة القابلية للتعب fatigability والضعف الذي يتحرض بالنشاط المستمر ويتحسن بالراحة. يتظاهر الوهن العضلي الوخيم الشبابي عادة أواخر مرحلة الطفولة أو في المراهقة.

قد تكون البداية سريعة أو مخاتلة، أما الأعراض فتتفاقم وتتحسن مع الوقت، يحدث لدى حوالي نصف المرضى إصابة في العضلات العينية، مما ينجم عنه الإطراق أو الشفع أو كلاهما. يؤدي الضعف العضلي البصلي إلى الرتة Dysarthria وصعوبة البلع. يؤدي إعطاء مضادات الكولين إستراز الوريدية (كلوريد الإيدروفونيوم) إلى زيادة عابرة في قوة العضلات عن طريق حصر تعطيل الأستيل كولين في الفلح المشبكي.

تظهر دراسات تنبيه العصب الكهربي المتكرر وجود نقص هام في استجابة القوة بعد عدة محاولات سريعة متلاحقة. يمكن قياس أضداد مستقبلات الكولين إستراز في المصل. قد يدخل الوهن العضلي الوخيم في هوادة تامة أو جزئية بعد عدة سنوات، لكن معظم المرضى تستمر لديهم سورات دورية طيلة

فترة الكهولة. قد تحسن المعالجة بمضادات الكولين إستراز (بروميد البيريدوستيغمين) كل أو معظم الأعراض عند المرضى المصابين إصابة خفيفة. وتساعد الستيرويدات القشرية ومثبطات المناعة الأخرى على كبح الاستجابة المناعية الذاتية، وأخيراً يجب التفكير باستئصال التوتة Thymectomy كخطة علاجية فعالة حيث يعتقد أن التوتة تحسس Sensitize اللمفاويات التي تنتج الأضداد الضارة.

الحثل العضلي نمط دوشين Duchenne-Type Muscular Dystrophy (DMD): مرض في النسيج العضلي متنح مرتبط بالجنس، وهو الاعتلال العضلي الكلاسيكي. رغم أن المرض موجود منذ الولادة، إلا أنه يتظاهر بالطفولة الباكرة بعجز حركي. يكون الضعف على أشده في المجموعات العضلية الدانية ولذلك يجب على المريض إجراء خطوتين حتى يقوم من وضعية الجلوس على الأرض وهما: أولاً الاستناد على الربلتين المتضخمتين، وبعدها يدفع الجذع نحو الأعلى بواسطة الذراعين (علامة غور Gower Sign)، وفي النهاية يفقد المريض القدرة على المشي، وتضمر العضلات وتتطور التقفعات العضلية، تشاهد الاضطرابات القلبية والمعرفية أيضاً غالباً ولكن من النادر أن تكون شديدة.

تكون المعالجة داعمة، ويصبح معظم الأطفال ملازمين لكرسي العجلات باكراً في العقد الثاني من العمر. وتحدث الوفاة في المراهقة أو في بداية مرحلة الكهولة بسبب القصور التنفسي واعتلال العضلة القلبية.

الضمور العضلي الشوكي Spinal Muscle Atrophy (SMA): هو اضطراب وراثي يتضمن تنكس خلايا القرن الأمامي والنوى الحركية للأعصاب القحفية. الشكل الشديد منه هو SMA النمط 1 (داء ويردنيغ-هوفمان) وهو يصبح واضحاً في مرحلة الرضاعة الباكرة ويتظاهر بالضعف ونقص المقوية المعمم. أما الـ SMA النمط 2 فيتظاهر بين عمر 6 و12 شهراً ويكون أقل شدة عادة، تبقى القدرات المعرفية سليمة في كلا الشكلين من المرض.

لا تتوفر معالجة نوعية، وتحدث الوفاة بسبب الاستنشاق المتكرر أو أخماج الرئة. إن للـ SMA والـ DMD تبدلات مميزة على مخطط العضل الكهربي EMG وخزعة العضلات، وهذه التبدلات تقترح التشخيص لكن إثبات التشخيص لا يتم إلا باختبارات المورثة النوعية.

التهاب سنجابية النخاع Poliomyelitis: هو مرض فيروسي يصيب بشكل رئيسي خلايا القرن الأمامي من النخاع. سجلت حالات قليلة فقط من شلل الأطفال في السنوات الأخيرة، ويبدو أن هذه الحالات متعلقة بانقلاب فيروس الشلل الحي المضعف الموجود في اللقاح إلى الشكل البري، وبالنتيجة ينصح حالياً بلقاح الشلل الحاوي على الفيروس المقتول الذي يعطى عضلياً. ولكن مازال للقاح الفموي دور هام في جهود الصحة العالمية لأنه يساهم في المناعة الجماعية herd immunity بسبب انتشاره بشكل منفعل.

قد تؤدي **الأورام** التي تضغط الحبل الشوكي إلى الضعف العضلي والشلل تحت مستوى الآفة وتتطلب جراحة إسعافية. تؤدي أذيات الحبل الشوكي الرقبي لحدوث مذل حاد مع الشلل. قد يؤدي

التعرض للسموم البيئية لحدوث اعتلالات عصبية أو اعتلالات عضلية مكتسبة مثلاً: قد يتعرض الرضع في بعض المناطق الموطونة endemic (أو الرضع الذين يعطون العسل) لأبواغ المطثية الوشيقية ويتطور لديهم شلل مترق ناجم عن الذيفان المنتج الذي يحصر بشكل غير عكوس تحرر الأستيل كولين من الصفيحة الانتهائية الحركية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن موجودات القصة المرضية والفحص السريري هي التي تحدد الإجراءات التشخيصية، فالمرضى المصابون بالضعف العضلي اللامتناظر أو لديهم علامات ارتفاع التوتر داخل القحف يحتاجون لتصوير عصبي لنفي وجود كتلة أو نزف. والموجودات المحددة بمستوى معين من النخاع الشوكي تتطلب التقييم من أجل انضغاط أو أذية الحبل الشوكي، قد يكون البزل القطني مفيداً في حالة الشك بوجود خمج. قد تكون المعالجة الداعمة مطلوبة في مرحلة معينة، أما المعالجة النهائية (إن توفرت) فتكون حسب المرض.

نقاط رئيسة 8.15

1. متلازمة غيلان باريه هي ضعف عضلي حاد مترق صاعد يسبب إزالة الميالين في الأعصاب المحيطية.
2. الوهن العضلي الوخيم هو اضطراب مناعي ذاتي يؤثر على الوصل العصبي العضلي، ويتميز بسهولة القابلية للتعب والضعف العضلي.
3. تشاهد علامة غور بشكل كلاسيكي عند مرضى الحثل العضلي لدوشين DMD.

الاضطرابات التنكسية العصبية NEURODEGENERATIVE DISORDERS

قد يحدث تنكس النسيج العصبي على أي مستوى من الجهاز العصبي، من أجسام الخلايا العصبية الدماغية إلى الأعصاب المحيطية. والعديد من الأمراض موروثة، ومعظمها مترق ومنهك.

المظاهر السريرية والمعالجة
CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT

يمكن تقسيم الاضطرابات التنكسية العصبية إلى اضطرابات المادة الرمادية واضطرابات المادة البيضاء والاضطرابات الجهازية.

تشمل اضطرابات المادة الرمادية داء تاي ساكس وداء غوشر وداء نيمان – بك، وهي تنجم عن تراكم الدسم في أجسام الخلايا العصبية، وتتظاهر بشكل شائع بنقص المقوية والتخلف العقلي والاختلاجات والتنكس الشبكي والرنح.

نقاط رئيسة 9.15

الحثل الكظري الأبيض هو المرض التنكسي الكلاسيكي الذي يصيب المادة البيضاء.

إن اضطرابات المادة البيضاء (حثول المادة البيضاء Leukodystrophies) أمراض تنكسية مترقية موروثة ناجمة عن شذوذ في تشكل الميالين وضعف التوصيل وتدرك الميالين السريع. تتظاهر هذه الأمراض عند المرضى الصغار بالشناج وفقدان المعالم التطورية، أما عند الأطفال الكبار والمراهقين فتحدث اضطرابات بصرية (الضمور البصري) وتبدلات الشخصية وانخفاض الأداء المدرسي. سمي الحثل الكظري الأبيض Adrenoleukodystrophy بهذا الاسم بسبب ترافقه مع القصور الكظري، وهو يتميز بوجود مناطق من زوال الميالين مترافقة مع تفاعل التهابي شديد حول الأوعية. يترقى التدهور الحركي النفسي إلى الشناج ووضعية البسط والموت في مرحلة الكهولة الباكرة. إن المعالجة القوتية مثار جدل ولا توجد معالجة شافية نوعية.

تصنف الأمراض الجهازية حسب السبيل العصبي المصاب. إن متلازمة ريت Rett مرتبطة بالجنس، لكنها عادة اضطراب فرادي يؤدي إلى ضمور المخ الذي يحدث بشكل رئيس عند الفتيات. يبدي هؤلاء المرضى في البداية تطوراً طبيعياً ولكن بعد عمر السنة يحدث صغر الرأس مع تراجع المعالم التطورية. إن حركات اليد الالتوائية Wringing المستمرة و الاختلاجات والرنح والتخلف العقلي والسلوك التوحدي هو القاعدة. تكون فترة الحياة المتوقعة قصيرة.

الرنح ATAXIA

الرنح هو عدم القدرة على تنسيق الحركة الهادفة والسيطرة على التوازن. يمكن للحالات التي تصيب المخيخ أو السبل الحسية / الحركية الواصلة أو الأذن الداخلية أن تسبب الرنح عند الأطفال، إن أشيع سببين عند الأطفال هما تناول الأدوية (مثل الفينيتوئين والكاربامازبين والمهدئات والمنومات والفينسيكليدين) والرنح المخيخي التالي للخمج.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

تسبب الأخماج الفيروسية الرنح خلال هجمات التهاب التيه الحاد. قد يحدث الرنح المخيخي الحاد Acute Cerebellar Ataxia بعد 2-3 أسابيع من الإصابة ببعض الأخماج الفيروسية (خاصة الحماق)، ويعتقد أن سببه مناعي ذاتي، يتظاهر هؤلاء الأطفال برأرأة أفقية مع رنح وضعي Postural ataxia والإقياء وأحياناً الرتة، لا يوجد صداع أو صلابة نقرة، ويكون فحص السائل الدماغي الشوكي سلبياً.

إن الرنح الذي يترقى ببطء أكثر احتمالاً أن يكون ناجماً عن ورم أو مرض شوكي مخيخي تنكسي مثل رنح توسع الشعريات أو رنح فريد رايخ. رنح توسع الشعريات Ataxia-telangiectasia مرض

عصبي تنكسي يورث كصفة جسمية متنحية، وهو يتظاهر عند الدراجين ويترقى حتى يصبح المريض ملازماً لكرسي العجلات. يترافق الرنح مع توسع شعريات شديد وعوز مناعي (راجع الفصل 11). يتوضع الخلل المورثي على الصبغي 11.

يتظاهر رنح فريدرايخ Friedreich ataxia متأخراً في الطفولة برنح مترق مع الضعف والهزال العضلي، يتبعها لاحقاً تشوهات هيكلية، يموت معظم المرضى بمرض قلبي متعلق باعتلال العضلة القلبية قبل عمر الثلاثين. الوراثة جسدية متنحية والخلل المورثي متوضع على الصبغي 9.

يمكن أيضاً للتسممات والاضطرابات الاستقلابية واستسقاء الرأس ورضوض الرأس والنزوف المخيخية أن تسبب الرنح.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة المرضية والفحص السريري:

يجب أن تشمل القصة الاستفسار عن بدء المرض (حاد أو مزمن) والترقي (بطيء أو سريع). قد تشمل الأعراض المرافقة الحمى والصداع والإقياء والدوار ورهاب الضوء وتبدل مستوى الوعي. كذلك يجب توثيق الحوادث المثيرة الحديثة (الاختلاجات، الأخماج، رض الرأس) والتعرضات (الأدوية، المعادن الثقيلة، المذيبات، الغازات). يكون لبعض أنواع الرنح أساس وراثي لذلك قد تكون القصة العائلية إيجابية بالنسبة للمرض العصبي.

يشمل الفحص تقييم التوازن الجذعي والحالة العقلية والمشية والمنعكسات الوترية العميقة والمقوية العضلية والقوة. قد تنجم المشية الشاذة عن الضعف (نقص المنعكسات والقوة العضلية) وليس عن عدم التوازن. يجب على الفاحص أن يلاحظ وجود أي رأرأة و/ أو علامات ارتفاع الضغط داخل القحف (تباطؤ القلب، فرط التوتر الشرياني، وذمة حليمة العصب البصري والارتكاس السحائي). إذا كان عمر الطفل مناسباً وقادراً على التعاون فيجرى اختبار العقب – الركبة واختبار الإصبع – الأنف واختبار الحركة المتناوبة السريع، إضافة إلى اختبار رومبرغ Romberg test، وهذه الاختبارات تساعد في تقييم الوظيفة المخيخية (ملاحظة: يجرى اختبار رومبرغ بوضع القدمين بجانب بعضهما مع إغلاق العينين، ثم يقوم الفاحص بدفع المريض بشكل لطيف باتجاهات مختلفة لرؤية إن كان المريض قادراً على المعاوضة والمحافظة على الوضعية المنتصبة upright. إن التأرجح الشديد (أو السقوط) يعتبر علامة رومبرغ).

■ نقاط رئيسة 10.15
1. يشمل التشخيص التفريقي للرنح (عدم التناسق) التهاب التيه والتسمم الحاد والرنح المخيخي الحاد بعد الخمج ورنح توسع الشعريات ورنح فريد رايخ.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يمكن للتصوير العصبي أن ينفي وجود استسقاء الدماغ أو الآفات الكتلية أو النزوف المخيخية. وإن إجراء MRI للدماغ مفضل على إجراء CT الرأس، لأنه يعطي معلومات مفصلة أكثر عن بنيات الحفرة الخلفية. يجب عند المرضى الذين يعانون من الحمى إجراء البزل القطني لتقييم وجود الخمج، ويمكن تأجيل البزل إلى ما بعد إجراء التصوير العصبي في معظم الحالات. يجب إجراء مسح للسموم في الدم والبول في كل حالات الرنح الحاد. أما الرنح المزمن أو المتكرر فيتطلب إجراءات التشخيص المورثية والاستقلابية.

المتلازمات العدسية PHAKOMATOSES

المتلازمات العدسية أمراض عصبية جلدية تتميز بوجود آفات في الجلد والجهاز العصبي والعينين. وصفت ثلاث حالات جسمية سائدة هي: الورام الليفي العصبي والتصلب الحدبي وداء فون هيبل – ليندو. إن داء ستورج ويبر اضطراب فرادي وهو ضمن هذه المجموعة تقليدياً.

المظاهر السريرية والمعالجة
CLINICAL MANIFESTATIONS AND TREATMENT

■ **الورام الليفي العصبي Neurofibromatosis:**

توجد أشكال متعددة للورام الليفي العصبي، ويعتبر النمط 1 (داء فون ريكلينغ هاوزن، الجدول 15-7) والنمط 2 (الورام الليفي العصبي السمعي ثنائي الجانب) الأكثر شيوعاً عند الأطفال. إن تشخيص النمط 1 من الورام الليفي العصبي تشخيص سريري يعتمد جزئياً على وجود ست أو أكثر من بقع القهوة بالحليب ذات حجم معين. يتوضع الخلل المورثي على الصبغي 17. يجب أن يتلقى المرضى المصابون بداء فون ريكلينغ هاوزن المعالجة من أجل الاختلاجات المرافقة واضطرابات التعلم وفرط التوتر الشرياني الوعائي الكلوي والجنف Scoliosis. يمكن للأورام العصبية الليفية التي تسبب ضعفاً أن تستأصل جراحياً، ولكن معظمها سوف ينكس.

إن أورام العصب السمعي ثنائية الجانب هي أهم معالم الورام الليفي العصبي النمط 2. تشمل الاختلاطات فقد السمع وعدم التوجه الدهليزي. يظهر مرنان الدماغ كتلاً ثنائية الجانب في العصب القحفي الثامن. كذلك تترافق أيضاً الأورام الليفية العصبية والأورام السحائية والشوانوما Schwannomas وأورام الخلايا النجمية مع الورام الليفي العصبي النمط 2، وليس من النادر حدوث الساد والنزوف الشبكية.

العلاج الجراحي هو المناسب عندما يصبح نقص السمع واضحاً، وقد يؤدي زرع الحلزون إلى استعادة السمع عند بعض المرضى يتوضع الخلل المورثي على الصبغي 22.

الجدول 15-7: تشخيص الورام الليفي العصبي النمط 1.
يجب توفر معيارين أو أكثر للتشخيص:
1. ست بقع قهوة بالحليب أو أكثر، قطرها > 5 ملم عند الأطفال، وأكبر من 15 ملم عند المراهقين والبالغين.
2. النمش الإبطي أو المغبني.
3. وجود اثنتين أو أكثر من عقد ليش (أورام عابية hamartomas) في القزحية.
4. وجود اثنين أو أكثر من الأورام الليفية العصبية، أو ورم ليفي عصبي واحد ضفيري الشكل.
5. أفات عظمية مميزة، مثل خلل تنسج الوتدي.
6. أورام دبقية بصرية.
7. وجود قريب من الدرجة الأولى مصاب بالورام الليفي العصبي النمط1، مع اعتماد تشخيصه على المعايير المشار إليها سابقاً.

■ **التصلب الحدبي Tuberous Sclerosis:**

التصلب الحدبي اضطراب جلدي عصبي مترق يورث كصفة جسدية سائدة. يوجد الخلل المورثي على الموقع الصبغي 9q34 أو 16p13. إن المنتج المورثي الطبيعي هو التوبيرين Tuberin (بروتين يعتقد أنه يثبط تطور الأورام). الحالات الفرادية أكثر شيوعاً من الحالات الموروثة. تختلف شدة المرض بشكل كبير من مريض لآخر.

تشمل الآفات الجلدية النموذجية بقع ورق الدردار Ash-leaf spots (بقع مسطحة ناقصة التصبغ) وبقع الشاغرين Shagreen patches (مناطق من التسمك الجلدي غير الطبيعي) والغدومات الدهنية والأورام الليفية في المحجن Uncal Fibromas، إن بقع ورقة الدردار هي أبكر التظاهرات وأفضل ما ترى بالفحص تحت مصباح وود Wood lamp.

يظهر التصوير العصبي مناطق مميزة من التورم الموضع أو "الحدبات Tubers" حول البطينات تشبه العقدة Knoblike. وقد توجد أيضاً العقيدات تحت البطانة العصبية وأورام الخلية النجمية العرطلة. من الشائع حدوث التخلف العقلي والاختلاجات (بما فيها التشنجات الطفلية).

كذلك تميل الأورام للحدوث في الكلية والقلب (خاصة الأورام العضلية المخططة القلبية) والشبكية. تتكون المعالجة من المعالجة المضادة للاختلاجات والاستئصال الجراحي للأورام المرافقة عندما يستطب ذلك.

■ **داء فون هيبل- ليندو Von-Hippedl-Lindau's Disease:**

يتميز داء فون هيبل – ليندو بوجود أورام وعائية شبكية (كتل غير طبيعية من أوعية شعرية ذات جدران رقيقة) مع أورام أرومية دموية مخيخية Hemangioblastomas وأورام مرافقة تشمل كارسينوما الخلية الكلوية وورم القواتم Pheochromocytoma. تستجيب الآفات البصرية للمعالجة بالليزر ولا توجد معالجة نوعية للآفات في الجهاز العصبي المركزي. يتوضع الشذوذ المورثي على الصبغي 3p25، ويبدي درجات متنوعة في النفوذية وهو لا يتظاهر بصورة عامة حتى مرحلة المراهقة أو ما بعد.

■ داء ستورج - ويبر Sturge-Weber's Disease:

داء ستورج - ويبر اضطراب يتميز بالتدهور العصبي المترافق مع الوحمة الخمرية Port-wine stain (الوحمة اللهبية Nevus flammens) فوق المناطق المعصبة بالفرع الأول من العصب مثلث التوائم. يتظاهر الأطفال المصابون بالتخلف العقلي المترقي والاختلاجات والخزل النصفي Hemiparesis وضعف الرؤية، ويتطور الساد عند ثلث المرضى تقريباً. قد تؤدي المعالجة بالليزر إلى زوال الوحمة الخمرية لكنها لا تؤثر على الخلل الوظيفي العصبي المستبطن. قد تؤدي السيطرة المثالية على الاختلاجات إلى الحد من التأخر التطوري اللاحق. إن استئصال نصف الكرة المخية Hemispherectomy مثار جدل، وهو يؤدي إذا تم خلال السنة الأولى من العمر إلى منع ترقي التخلف العقلي عن طريق السيطرة على الاختلاطات المعندة.

■ نقاط رئيسة 11.15

1. يتميز الورام الليفي العصبي النمط 1 بوجود بقع القهوة بالحليب أثناء الفحص السريري.
2. وعلى العكس فإن الآفات الجلدية النموذجية في التصلب الحدبي تشمل بقع ورقة الدردار وبقع الشاغرين.
3. يترافق ستورج - ويبر مع الوحمة الخمرية فوق المناطق المعصبة بالعصب القحفي V الفرع الأول (CNV1).

شذوذات الجمجمة SKULL ABNORMALITIES

■ صغر الرأس Microcephaly:

يعرف صغر الرأس بأنه محيط الرأس الذي يقيس أقل من وسطي محيط الرأس المناسب للعمر بأكثر من انحرافين معياريين. وهو ينجم غالباً عن شذوذات جينية (مثل تثلث الصبغي 21 ومتلازمة برادر- ويلي) أو عن أذيات خلقية (مثل تناول الأم للأدوية والأخماج الخلقية وعدم كفاية الجريان الدموي المشيمي). يعاني الأطفال المصابون من تأخر حركي ومعرفي، ومن غير النادر حدوث اختلاجات مرافقة.

■ كبر الرأس Macrocephaly:

هو محيط الرأس الذي يتجاوز الوسطي المناسب للعمر بأكثر من انحرافين معاريين. قد ينجم كبر الرأس عن كبر الدماغ لكن يجب البحث عن الأسباب المحتملة الأخرى وهي عسرات التنسج الهيكلية القحفية وأدواء الخزن واستسقاء الدماغ خاصة إذا تقاطع معدل النمو مع الخطوط المئوية لمخططات النمو مع الوقت.

■ **انغلاق الدروز الباكر Craniosynostosis:**

هو الالتحام الباكر لدرز أو أكثر من الدروز القحفية. قد يكون مجهول السبب، أو قد يحدث كجزء من متلازمة، يستمر النمو العظمي في الدروز المفتوحة مما يؤدي إلى تشوهات في شكل الرأس. إذا حدث الالتحام الباكر في الدرز السهمي (وهو الأشيع) فسيكون لدى الطفل رأس طويل مع وجه ضيق (تزورق الرأس Scaphocephaly). وبالمقابل يؤدي الانغلاق الباكر للدروز الإكليلية إلى وجه عريض جداً مع جمجمة قصيرة تشبه الصندوق. إن الحاجة للجراحة وتوقيت المداخلة الجراحية (التي تهدف إلى إعادة فتح الدروز وتأخير الالتحام لاحقاً) مثار جدل. يتم إصلاح معظم الحالات قبل عمر السنتين لأسباب جمالية. إن التحام الدروز الباكر المترافق مع استسقاء الرأس والنمو غير الطبيعي للدماغ وقضايا التطور قد تمت مناقشتها للتو.

*   *   *

Chapter

16 التغذية Nutrition

التغذية الجيدة ضرورية للنمو الفيزيائي والتطور العقلي الأمثلين. يحمي الغذاء الصحي من الأمراض، ويزود بالمدخر في أوقات الشدة، ويحوي كميات كافية من البروتين والسكريات والدسم والفيتامينات والمعادن، يتعرض أطفال الحميات النباتية لخطر عوز فيتامين B_{12} والمعادن الزهيدة. وإن عدم تحمل الغذاء عند الرضيع وفشل النمو والبدانة هي أشيع الحالات المترافقة مع سوء التغذية في طب الأطفال.

يعتمد طبيب الأطفال من أجل تقييم الحالة التغذوية والنمو عند المريض على متابعة مخطط النمو للمريض. يتم تسجيل وزن وطول المريض كنقاط على مخططات النمو في كل زيارة من زيارات الطفل السليم. وتوجد مخططات نمو منفصلة خاصة بالرضع الخدج والرضع المصابين باضطرابات جينية معينة مثل متلازمة داون ومتلازمة تورنر. لقد زاد الانتباه لاستخدام مشعر كتلة الجسم (BMI = الوزن بالكغ مقسم على مربع الطول بالمتر) كتقييم أكثر فائدة للنمو.

وقد تم التغلب على المشكلة الرئيسة (صعوبة الحساب السريع) عن طريق توفير مخططات مطبوعة لل BMI. إن مخططات الـ BMI التي تتابع النمو مع الوقت (بشكل مشابه لمخططات النمو النظامية) قد أصبحت واسعة الانتشار بشكل متزايد.

قضايا تغذية الرضع INFANT FEEDING ISSUES

تركز تغذية الرضيع على الاحتياجات الفيزيائية والعاطفية لكل من الأم والطفل. يصبح الوزن ثلاثة أمثال وزن الولادة خلال السنة الأولى، أما الطول فيزداد بنسبة 50٪ من طول الولادة (75 سم).

ورغم أنه يوصى بقوة بحليب الأم فإن العديد من أنواع حليب الرضع التجارية المدعمة بالحديد تزود الطفل بالمغذيات والكالوري المناسبين. يحتاج الرضع الخدج (أقل من 32 أسبوعاً) إلى أنواع خاصة من حليب الرضع أو إلى حليب الثدي مع إضافة العناصر الداعمة.

يتم إرضاع الولدان عند الطلب، ويكون ذلك عادة كل 1-2 ساعة، ويخسر الولدان بشكل طبيعي حتى 10٪ من وزن الولادة خلال الأيام الأولى من الحياة. يستعيد رضع الإرضاع الصناعي وزن ولادتهم في الأسبوع الثاني من العمر أما رضع الإرضاع الطبيعي فقد يحتاجون لأسبوع آخر. يقوم الرضع الأصحاء بتنظيم رضعاتهم بشكل تلقائي لتلاؤم احتياجاتهم من الكالوري.

تحوي كل أنواع حليب الرضع الكميات الموصى بها من الفيتامينات والمعادن. ولكن يجب بعمر 4-6 شهور إضافة الحبوب المدعمة بالحديد إلى قوت الطفل (ملاحظة: إن إضافة الحديد هام بشكل خاص عند رضع الإرضاع الطبيعي حيث تنفذ المخازن الوالدية بعمر 6 شهور كما أن الحديد الموجود في حليب الأم منخفض وإن كان امتصاصه جيداً). وبعد عمر 6 شهور يمكن البدء بأغذية الأطفال الأخرى التي تشمل الفواكه والخضروات.

يجب عند إدخال الأطعمة الجديدة، إدخال مركب جديد واحد فقط في الوقت ذاته وذلك لمراقبة التأثيرات الضارة المحتملة. قد يحتاج الرضع بعمر 6 شهور فما فوق (قد يكون ذلك بشكل أبكر عند رضع الإرضاع الوالدي) إلى التزويد بالفلور ويعتمد ذلك على تركيز الفلور في مياه الشرب. يمكن إدخال حليب البقر الكامل بعمر 12 شهراً ويستمر به حتى عمر 24 شهراً، وعندها يجب أن يعطى الحليب المقشود Skim milk بدلاً منه. يتعرض الرضع الذين يعتادون على النوم وزجاجة الحليب في أفواههم (مهما كانت المادة الموجودة فيها عدا الماء) إلى خطر تطور نخور الأسنان (النخور السنية الناجمة عن زجاجة الحليب Milk-Bottle Teeth Caries).

إرضاع الثدي BREAST-FEEDING

توصي الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بالاقتصار على حليب الثدي خلال الأشهر الستة الأولى من العمر. والاستمرار بالإرضاع الوالدي خلال الأشهر الستة الثانية من العمر من أجل التغذية الأمثل للرضيع. وقد أظهرت الدراسات أن رضع الإرضاع الوالدي لديهم نسبة حدوث أقل للأخماج بما فيها التهاب الأذن الوسطى وذات الرئة والإنتان والتهاب السحايا. يحتوي حليب الأم على أضداد جرثومية وفيروسية (IgA الإفرازي) إضافة إلى البلاعم Macrophayes.

إن اللاكتوفيرين Lactoferrin بروتين يوجد في حليب الثدي يزيد من توافر availability الحديد وله تأثير مثبط لنمو الإيشيريشيا الكولونية. يتعرض رضع الإرضاع الوالدي بشكل أقل إلى صعوبات الإرضاع المترافقة مع الأرج (الأكزيما) أو عدم التحمل (المغص).

يجب أن يعطى رضع الإرضاع الوالدي من ذوي الجلد الداكن و/ أو التعرض القليل لأشعة الشمس الفيتامين D في الأسابيع التالية للولادة لمنع حدوث الخرع Rickets وهو حالة تفشل فيها العظام بالتمعدن بسبب عدم كفاية 25,1-داي هيدروكسي كالسيفيرول. يصبح الخرع عند رضع الإرضاع الطبيعي واضحاً سريرياً وكيماوياً في أواخر فترة الرضاعة (الجدول 16-1). يبدأ الخرع الناجم عن عوز الفيتامين D فقط بالاستجابة للمعالجة خلال أسابيع.

يجب في الدول المتطورة إيقاف الإرضاع الوالدي إذا كانت الأم مصابة بخمج الـ HIV أو مصابة بالتدرن الفعال غير المعالج أو إذا كانت تستخدم الأدوية غير المشروعة Illegal drugs. تشمل مضادات الاستطباب الأخرى الرضع المصابين بالغالاكتوزيميا وبعض الأدوية الوالدية بما فيها الأدوية المضادة للغدة الدرقية والليثيوم وأدوية المعالجة الكيماوية والإيزونيازيد.

عدم تحمل الطعام عند الرضع INFANT FEEDING INTOLERANCE

قد يؤدي عدم تحمل الغذاء إلى النفور (الكره الشديد) من الطعام Food aversion وفشل النمو، وأهم سبب هو عدم تحمل بروتين حليب البقر أو الأرج.

■ المظاهر السريرية:

القصة والفحص السريري:

قد يتظاهرعدم تحمل الغذاء بأي عدد من التظاهرات السريرية. يتميز سوء الامتصاص بفشل النمو والإسهال المزمن. وقد يحدث التهاب الكولون Colitis الذي يستدل عليه بفقر الدم أو وجود الدم العياني في البراز. قد يترافق الأرج Allergy مع الأكزيما أو الوزيز. وتشمل الأعراض الممكنة الأخرى: الإقياء والهيوجية وتمدد البطن.

■ التشخيص التفريقي:

يشمل التشخيص التفريقي التهاب المعدة والأمعاء الخمجي والتهاب الأمعاء والكولون النخري وانغلاف الأمعاء والانفتال المتقطع والداء الزلاقي والداء الليفي الكيسي وسوء التغذية البروتيني المزمن والاستنشاق والتهابات الأمعاء بالحمضات. إن أشيع حالة قد تلتبس مع عدم تحمل بروتين الحليب هي مغص الرضيع، الذي يقتصر عادة على الرضع دون عمر 3 شهور. إن المغص Colic متلازمة من الهيوجية المتكررة التي تستمر لعدة ساعات، وتحدث عادة في فترة بعد الظهر المتأخرة أو في المساء. وأثناء النوبة يسحب الطفل ركبتيه إلى بطنه ويبكي بشكل متواصل (لا يمكن تهدئته)، ويتوقف البكاء فجأةً وبشكل عفوي كما بدأ.

الجدول 16-1: التظاهرات السريرية والمخبرية للخرع.
• التابس القحفى (ترقق الطبقة الخارجية للجمجمة). • السبحة الضلعية (ضخامة الوصل الضلعى الغضروفي). • ضخامة المشاش في الرسغين والكاحلين. • تأخر انغلاق اليافوخ مع كبر حجمه بشكل غير طبيعى. • تقوس الساقين. • تأخر المشى. • مستوى الكالسيوم طبيعى إلى منخفض. • نقص فوسفور المصل. • ارتفاع الفوسفاتاز القلوية في المصل. • انخفاض مستوى 25- هيدروكسى كولى كالسيفيرول في المصل.

■ **العلاج:**

إن الاقتصار على الإرضاع الوالدي خلال السنة الأولى من العمر يمنع المشكلة التي تنجم عن عدم تحمل بروتين الحليب، ما عدا عند الرضع الأرجيين بشدة.

يوصي معظم أطباء الأطفال في حالة عدم وجود دليل على أي مرض مستبطن بتجربة حلالات Hydrolysate الكازئين (مثل حليب Nutramigen أو Pregestimil) لأن حوالي 25٪ من الأطفال المتحسسين لبروتين الحليب لديهم أيضاً عدم تحمل لبروتين الصويا.

■ نقاط رئيسة 1.16
1. يفقد الوليد جزءاً من وزنه في البداية لكن يجب أن يستعيد وزن الولادة بالأسبوع الثالث من العمر.
2. قد يؤدي عدم تحمل بروتين حليب البقر إلى عدم تحمل الغذاء والنفور من الطعام.
3. إن الطبيعة الفرادية والظهور المفاجئ لمغص الرضيع يميزان عادة هذه الحالة عن عدم تحمل الطعام.
4. توصي الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بالاقتصار على الإرضاع الطبيعي خلال الأشهر الستة الأولى من العمر، مع الاستمرار به حتى عمر 12 شهراً.

فشل النمو FAILURE-TO-THRIVE

يعرف فشل النمو هنا بأنه استمرار الوزن دون الخط الثالث المئوي أو الهبوط عن مخطط النمو السابق الخاص بالمريض (ملاحظة: إن العديد من الأطفال يعبرون الخطوط المئوية بين عمر 9-18 شهراً عندما يبدأ النمو بالاعتماد أكثر على العوامل الجينية بدلاً من التغذية عند الأم قبل الولادة). تشمل عوامل الخطورة نقص وزن الولادة والمستوى الاجتماعي الاقتصادي المنخفض والإعاقة العقلية أو الفيزيائية وإهمال الطفل.

يترافق فشل النمو غالباً مع تأخر التطور خاصة إذا حدث خلال السنة الأولى من العمر عندما يكون نمو الدماغ في حده الأقصى.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد ينجم فشل النمو عن عدم كفاية المدخول من الكالوري أو عن الضياع الشديد للكالوري أو عن زيادة الاحتياجات من الكالوري. إن معظم حالات فشل النمو في البلدان المتطورة ناجمة عن أسباب غير عضوية أو أسباب نفسية أي لا يوجد اضطراب طبي مرافق. إن قائمة التشاخيص العضوية المؤهبة لفشل النمو واسعة، وإن كل أعضاء الجسم فعلياً ممثلة في هذه القائمة (الجدول 16-2). لا يتظاهر فشل النمو العضوي أبداً فعلياً بفشل نمو معزول، بل عادة ما تكون العلامات والأعراض واضحة من خلال القصة المرضية والفحص السريري.

المظاهر السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة:

يجب سؤال الشخص المعتني بالطفل عن تفاصيل حول طعام الطفل، وتشمل عدد مرات تناول الطعام، وكمية الطعام في كل مرة. بماذا يتغذى الطفل، وكيف يتم تحضير الحليب، ومن الشخص الذي يطعم. كما يجب توثيق المعلومات الخاصة بالإسهال والبراز الدهني والهيوجية والإقياء ورفض الطعام وتعدد البيلات. تقترح الأخماج المتكررة نقص المناعة الخلقي أو المكتسب. يمكن تشخيص تأخر النمو البنيوي عادة بالقصة العائلية لوحدها.

إن السفر ضمن البلد الواحد أو خارجه ومصدر المياه وتأخر التطور من المواضيع التي تنسى عادة. تتضمن القصة الاجتماعية النفسية الاستفسار عن توقعات الشخص المعتني بالطفل، وعن صحة الأبوين والأخوة وعن الشؤون المالية والحوادث الحياتية الكبرى الحديثة والشدات المزمنة.

■ الفحص السريري:

يجب إسقاط الوزن والطول ومحيط الجمجمة على مخطط النمو المناسب، إن فشل النمو الحديث نسبياً يؤثر عادة على الوزن لوحده، في حين يتأثر الطول ومحيط الجمجمة (لاحقاً) أيضاً في العوز المزمن، قد يتظاهر الأطفال المحرومون بشدة بالوسن والوذمة وذوبان النسيج الشحمي تحت الجلد وضمور النسيج العضلي ونقص امتلاء turgor الجلد والشعر الخشن والتهاب الجلد وتمدد البطن.

إن مراقبة التفاعل بين الطفل والشخص المعتني به ومراقبة سلوك الإطعام من الأمور الهامة. وإن الأطفال الذين يبدون متململين ويستجيبون بشكل خفيف للفاحص و/ أو الشخص الذي يعتني بهم، أو يبدون منسحبين أو خائفين بشكل شديد يكون لديهم عوامل نفسية اجتماعية مساهمة. يجب البحث عن الموجودات التي تقترح سوء المعاملة الجسدية أو الإهمال (انظر الفصل 2) وتوثيق هذه الموجودات.

إن الفحص الفيزيائي الكامل مع الانتباه بشكل خاص للتشوهات والشحوب والتكدم وانشقاق شراع الحنك والخراخر أو القرقعات والنفخات القلبية والمقوية العضلية قد يقترح السبب.

الجدول 16-2: التشخيص التفريقي لفشل النمو.

◘ **أسباب غير عضوية:** • الإهمال. • النفسي الاجتماعي. • سوء المعاملة. • عدم كفاية كمية الطعام. • التحضير الخاطئ لحليب الرضع. ◘ **أسباب قلبية:** • تشوهات القلب الخلقية. ◘ **أسباب هضمية:** • سوء الامتصاص. • عدم تحمل بروتين الحليب/ الأرج. • القلس المعدي المريئي. • تضيق البواب. • الداء المعوي الالتهابي. • الداء الزلاقي. • داء هيرشسبرنغ. ◘ **أسباب رئوية:** • الداء الليفي الكيسي. • خلل تنسج الرئة والقصبات. • الاستنشاق المزمن. • القصور التنفسي. ◘ **أسباب خمجية:** • HIV. • السل. • التهاب المعدة والأمعاء المزمن.	• الطفيليات المعوية. • خمج السبيل البولي. ◘ **أسباب عند الوليد:** • الخداج. • نقص وزن الولادة. • الخمج الخلقي أو الخمج حول الولادة. • المتلازمات الخلقية. ◘ **أسباب غدية:** • الداء السكري. • قصور الدرقية. • قصور الكظر أو فرط نشاط الكظر. • عوز هرمون النمو. ◘ **أسباب عصبية:** • الشلل الدماغي. • التخلف العقلي. • الاضطرابات التنكسية. • خلل الوظيفة الفموية – الحركية. ◘ **أسباب كلوية:** • الحماض الأنبوبي الكلوي. • القصور الكلوي المزمن. ◘ **أسباب أخرى:** • أخطاء الاستقلاب الخلقية. • الخباثة. • انشقاق الحنك. • متلازمات العوز المناعي. • المرض الوعائي الغرائي.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تحدد المعلومات المستخلصة من القصة والفحص السريري اتجاه إجراءات التشخيص اللاحقة. يجب عند أي طفل لديه فشل بالنمو إجراء تعداد الدم الكامل وكهارل المصل والبولة والكرياتينين والبروتين والألبومين وحمض البول وزرع البول. قد تكون صور العمر العظمي مفيدة أيضاً عند الأطفال بعد مرحلة الرضاعة. يجب قبول الأطفال المصابين بسوء التغذية الشديد والمرضى المتوقع إصابتهم بفشل النمو غير العضوي في المشفى. وإن اللحاق بالنمو بشكل كاف خلال فترة الاستشفاء عن طريق القوت النظامي يعتبر تشخيصاً فعلياً لفشل النمو النفسي الاجتماعي.

نقاط رئيسة 2.16

1. إن استمرار الوزن دون الخط الثالث المئوي أو الانحدار عن مخطط النمو المؤسس سابقاً يشكلان دليلاً على فشل النمو.
2. معظم حالات فشل النمو في البلدان المتقدمة هي غير عضوية المنشأ.
3. يمكن لأي جهاز في الجسم أن يكون سبباً لفشل النمو العضوي، ويجب أن تساعد القصة والفحص السريري والاختبارات الماسحة على التوجه للسبب.

البدانة OBESITY

تعرف البدانة عند الأطفال بأنها الـ BMI (مشعر كتلة الجسم) الذي يتجاوز الخط الـ 95 المئوي المناسب للعمر، وهي مشكلة تكاد تشكل وباء في العديد من الدول المتطورة حالياً. إذا كان الـ BMI بين الخط 85 المئوي والخط 95 المئوي فإن الطفل يعتبر معرضاً لخطر تطور البدانة. يقدر حالياً أن 10٪ من الأطفال بين عمر 2–5 سنوات و15٪ من الأطفال الأكبر يعتبرون زائدي الوزن Overweight. تحدث فترة تكاثر الخلايا الشحمية بين عمر 2–4 سنوات ثم مرة أخرى أثناء البلوغ، مما يضع طبيب الأطفال في موقع يستطيع فيه التأثير على صحة مريضه حتى الكهولة.

ورغم أن السبب الأساسي هو ببساطة زيادة المدخول من الكالوري أكثر من المصروف، فإنه توجد واسمات جينية معينة تزيد خطر حدوث البدانة. تشمل العوامل المترافقة مع زيادة خطر البدانة عند الأطفال العوامل الجينية والعوامل المتعلقة بالوالدين والأسرة ونمط الحياة (الجدول 16–3). قد يكون للنتائج الاجتماعية والنفسية للبدانة عند الطفل تأثير سيئ على تقدير الذات Self-esteem في مرحلة حرجة من العمر. يجب أن تشمل إجراءات التشخيص عند الطفل البدين الاضطرابات الغدية (قصور الدرقية ومتلازمة كوشينغ) والمتلازمات الجينية وأورام الوطاء.

وصفت حالة تدعى (المتلازمة الاستقلابية X) تتكون من البدانة والمقاومة للأنسولين وفرط التوتر الشرياني وخلل شحوم الدم Dyslipidemia (ملاحظة: تشمل الأمثلة على خلل شحوم الدم ارتفاع كولسترول المصل وارتفاع البروتين الشحمي منخفض الكثافة [LDL] وارتفاع الغليسيريدات الثلاثية وانخفاض البروتين الشحمي عالي الكثافة [HDL] في المصل).

تزداد نسبة حدوث كل من الداء السكري النمط 2 والمرض الوعائي القلبي عند المرضى المصابين بهذه المتلازمة. تشمل الاختلاطات المحتملة الأخرى للبدانة الاكتئاب وتوقف التنفس أثناء النوم ومرض المرارة وانزلاق مشاش رأس الفخذ والبدء الباكر للبلوغ عند الإناث.

تعالج البدانة بتبديل عادات التغذية (الحد من المدخول العالي للكالوري والأطعمة الغنية بالدسم) وتطوير برنامج تمارين منتظم وتعديل السلوك (وضع الأهداف ومراقبة السيطرة على الذات). يجب الانتباه الدقيق من أجل المحافظة على نمو المريض وتطوره، وبنفس الوقت إنقاص الـ BMI مع الوقت. إن الخيارات الجراحية مقتصرة حالياً على البالغين.

الجدول 16-3: عوامل الخطورة للبدانة عند الأطفال.
• الوزن الزائد عند أحد الوالدين أو كليهما.
• كبر وزن الولادة.
• الأم السكرية.
• نقص مستوى الثقافة عند الوالدين.
• الفقر.
• الطفل زائد الوزن بعمر 3 سنوات.
• زيادة فترة مشاهدة التلفاز.
• الخيارات القوتية الضعيفة.
• مستويات النشاط المنخفضة.

نقاط رئيسة 3.16

1. يعتبر الطفل بديناً إذا تجاوز مشعر كتلة الجسم BMI الخط الـ 95 المئوي المناسب للعمر.

2. تزيد المتلازمة الاستقلابية X (البدانة والمقاومة للأنسولين وخلل شحوم الدم وفرط التوتر الشرياني) خطر تطور الداء السكري النمط 2 والمرض القلبي الوعائي.

* * *

Chapter

17 علم الأورام Oncology

الابيضاض LEUKEMIA

تشكل الابيضاضات النسبة الأعلى من حالات أورام الطفولة، يوجد أكثر من 3000 حالة جديدة من الابيضاض سنوياً في الولايات المتحدة، ويصاب تقريباً 35–40 طفلاً لكل مليون طفل. يبين (الجدول 17–1) أنماط سرطانات الطفولة (0–14 سنة) والنسبة المئوية التي تشكلها من إجمالي الخباثات عند الأطفال سنوياً.

الإمراض PATHOGENESIS

ينجم الابيضاض عن التحول الورمي والتمدد النسيلي Clonal expansion للخلايا المكونة للدم Hematopoietic cells في مرحلة باكرة من التمايز، وبالتالي تصبح هذه الخلايا غير قادرة على التطور إلى مراحل أكثر نضجاً.

تقسم الابيضاضات اعتماداً على شكل الخلية الابيضاضية إلى نمطين هما ابيضاض الأرومات اللمفاوية Lymphoblastic leukemia (تكاثر خلية السلسلة اللمفانية)، وابيضاض غير الأرومات اللمفاوية (تكاثر خلايا سلسلة المحببات أو الوحيدات أو الحمر أو الصفيحات).

يشكل الابيضاض الحاد (97٪) من الابيضاضات عند الأطفال ويقسم إلى ابيضاض الأرومات اللمفاوية الحاد (ALL) وابيضاض غير الأرومات اللمفاوية الحاد، ويسمى أيضاً بالابيضاض النقوي الحاد (AML). تؤدي الابيضاضات إذا لم تعالج إلى الموت بسرعة خلال أسابيع أو عدة أشهر من التشخيص، ولكنها قابلة للشفاء عندما تعالج.

تشكل الابيضاضات المزمنة 3٪ فقط من الابيضاضات عند الأطفال، ومعظمها يكون من النوع النقوي المزمن (CML) المشاهد عند المراهقين، وبشكل غير مشابه للابيضاضات الحادة فإن الـ CML يكون بطيء التنامي Indolent وقد يبقى المرضى على قيد الحياة دون معالجة لعدة أشهر أو سنوات. إذا تركت الابيضاضات المزمنة دون معالجة فإنها تخضع للتحول الحاد الذي يتطلب معالجة مباشرة للبقاء على قيد الحياة. إن الـ CML نادر عند الأطفال لذلك فإن مناقشته تتجاوز أهداف هذا الكتاب. وستركز المناقشة التالية على الـ ALL والـ AML عند الأطفال والمراهقين.

التصنيف CLASSIFICATION

يصنف الـ ALL وفق طرق شكلية ومناعية. يعتمد التصنيف الشكلي على مظهر الأرومات اللمفاوية. إن الأرومات اللمفاوية النمط L1 هي الأشيع (85٪) يليها الشكل L2 (14٪) ثم الشكل الأندر وهو L3. لا تختلف المعالجة والنتائج في الشكل L1 مقارنة مع الشكل L2 من الأرومات اللمفاوية. أما ابيضاض الأرومات L3 أو ابيضاض بوركيت أو ابيضاض B الناضجة فيعالج بشكل أشبه بمعالجة لمفوما بوركيت المنتشرة لنقي العظم.

الجدول 17-1: توزع سرطانات الطفولة حسب التشخيص، العمر 0-14 سنة.

السرطان	النسبة المئوية من إجمالي سرطانات الطفولة سنوياً
ALL:	23.2
أورام الجملة العصبية المركزية:	23.2
ورم ويلمز:	6.6
الورم الأرومي العصبي:	6
لمفوما لاهودجكن:	5.9
لمفوما هودجكن:	4.7
ساركوما العضلات المخططة:	4.6
AML:	4.2
ساركوما العظام:	2.5
ساركوما إيوينغ:	2.3
الورم الأرومي الشبكي:	1.8
أخرى:	14.9

يعتمد التصنيف المناعي على النمط الظاهري المناعي الذي يوصف بمستضدات السطح CD والسيتولوجي الجرياني Flow Cytology. إن أشيع نمط ظاهري مناعي للـ ALL في الطفولة هو سليفة الخلية البائية Precursor B Cell الذي يشكل 80٪ من الحالات ويترافق مع إنذار جيد. أما ALL الخلية التائية فيشكل 19٪ من حالات ALL في الطفولة وله أسوأ إنذار لكن نتائجه في تحسن نتيجة المعالجات المكثفة. إن ALL الخلية B الناضجة أو ابيضاض بوركيت يشكل 1٪ من الحالات ويعالج مثل معالجة لمفوما بوركيت وله نتائج جيدة.

يصنف الابيضاض النقوي الحاد AML إلى ثمانية أنماط فرعية حسب المظهر والمعطيات النسيجية الكيميائية باستخدام نظام التصنيف الفرنسي-الأمريكي البريطاني (FAB)، وهذه الأنماط هي:

(M0): ابيضاض الخلية الجذعية غير المتمايزة.

(M_1): ابيضاض الأرومة النقوية بدون تمايز.

(M_2): ابيضاض الأرومة النقوية مع تمايز.

(M_3): ابيضاض السليفة النقوية Promyelocyte.

(M_4): ابيضاض الوحيدات النقوية Myelomonocyte.

(M_5): ابيضاض أرومات الوحيدات Monoblast.

(M_6): ابيضاض الكريات الحمر.

(M_7): ابيضاض أرومات النواءات Megakaryocyte.

الوبائيات وعوامل الخطورة EPIDEMIOLOGY AND RISK FACTORS

يقارن (الجدول 17-2) بين وبائيات الـ ALL والـ AML. يعتبر الـALL أشيع أورام الأطفال، وهو يشكل 75٪ من كل حالات الابيضاض الحاد عند الأطفال، ويكون أشيع عند الذكور من الإناث بـ 1.3 مرة، كما أنه أشيع عند الأطفال البيض مقارنة مع الأطفال الأمريكيين من أصل إفريقي. ذروة الحدوث بعمر 3-5 سنوات.

أما الابيضاض النقوي الحاد AML فيشكل 20٪ من كل حالات الابيضاض الحاد عند الأطفال ولا يوجد ميل لإصابة عرق أو جنس معين. تزداد نسبة حدوث الـ AML (على العكس من الـ ALL) في المراهقة.

تشمل المتلازمات التي تزيد خطورة الإصابة بالابيضاض تثلث الصبغي 21 وفقر الدم لفانكوني ومتلازمة بلوم Bloom (اضطراب في تكسر الصبغيات) ورنح توسع الشعريات وفقد غاما غلوبين الدم المرتبط بالصبغي X والعوز المناعي المشترك الشديد.

الجدول 17-2: وبائيات الابيضاض اللمفاوي الحاد والابيضاض النقوي الحاد.

الميزات	ALL	AML
نسبة الحدوث:	2500-3000 حالة سنوياً (75٪).	350-500 حالة سنوياً (15-20٪).
ذروة العمر:	4 سنوات.	يزداد في المراهقة.
العرق:	البيض أكثر من الأمريكيين الأفارقة.	متساو (APML أشيع عند الأمريكيين من أصل إسباني Hispanic).
لجنس:	الذكور أكثر من الإناث.	متساو.
الوراثيات:	تثلث الصبغي 21، متلازمة بلوم، فقر الدم لفانكوني، رنح توسع الشعريات الدموية، متلازمة شواشمان، الورام الليفي العصبي، التوائم، الأخوة معرضون لزيادة خطر الإصابة.	تثلث الصبغي 21 (AML أكثر احتمالاً دون عمر 3 سنوات)، متلازمة بلوم، فقر الدم لفانكوني، رنح توسع الشعريات الدموية، متلازمة كوستمان، NF-1، متلازمة دياموند-بلاك فان، متلازمة لي-فروميني.
غير الوراثي:		فقر الدم اللامصنع، متلازمات خلل تنسج النقي (MDS)، PNH.
◻ الإمراض:		
● البيئة:	الإشعاع المؤين.	الإشعاع المؤين Ionizing، البنزن، الإبي بودوفيلوتوكسين، العوامل المؤلكلة (الخردل الآزوتي، الميلفالان، السيكلوفوسفاميد).
● فيروسي:	فيروس إبشتاين - بار وALL النمط L3.	لا يوجد.
● العوز المناعي:	متلازمة ويسكوت - ألدريش، نقص غاما غلوبولين الدم الخلقي، رنح توسع الشعريات الدموية.	-

APML: ابيضاض السليفة النقوية الحاد، MDS متلازمة خلل تنسج النقي.
PNH: البيلة الخضابية الليلية الانتيابية.

يزداد خطر الإصابة بالابيضاض عند التوأم إذا تطور الابيضاض (ALL أو AML) عند أحد التوائم خلال السنوات الخمسة الأولى من العمر.

إن الأطفال الذين يتعرضون للمعالجة الكيماوية أو المعالجة الشعاعية بسبب إصابتهم بالخباثة يزداد عندهم خطر حدوث الابيضاض الثانوي بعد 1-7 سنوات من المعالجة، كذلك فإن الأطفال المصابين بقصور نقي العظم الخلقي مثل متلازمة شواشمان - دياموند (قصور بنكرياس خارجي الإفراز، ونقص العدلات) ومتلازمة دياموند- بلاك - فان (عدم تنسج الخلايا الحمر الخلقي) لديهم خطورة أكبر لحدوث الـ AML.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

تتطور الأعراض عادة خلال أيام وحتى أسابيع قبل التشخيص. تشمل الأعراض البنيوية غير النوعية: الوسن والدعث ونقص الشهية. وقد يشتكي الأطفال من الألم العظمي أو الآلام المفصلية الناجمة عن التمدد الابيضاضي في نقي العظم. قد يؤدي قصور نقي العظم المترقي إلى الشحوب، الناجم عن فقر الدم والكدمات أو الفرفريات الناجمة عن نقص الصفيحات. يكون فقر الدم سوي الصباغ سوي الكريات. يؤدي نقص إنتاج النقي للكريات الحمراء إلى انخفاض تعداد الشبكيات. يكون تعداد الكريات البيض منخفضاً (أقل من 5000 بالملم^3) عند ثلث المرضى، وطبيعياً (5000 إلى 20 ألفاً/ ملم^3) عند ثلث المرضى ومرتفعاً (أكثر من 20 ألفاً/ ملم^3) عند ثلث المرضى. يحدث عند العديد من الأطفال ضخامة كبدية طحالية مع اعتلال العقد اللمفية الرقبية عند التشخيص. تشاهد الإصابة خارج النقي أيضاً في الجهاز العصبي المركزي والجلد والخصيتين. تسبب ارتشاحات الجهاز العصبي المركزي علامات وأعراض عصبية مثل الصداع والإقياء ووذمة حليمة العصب البصري وشلل العصب القحفي السادس، قد يتطور عند مرضى الـ AML ورم أنسجة رخوة يدعى الورم الأخضر Chloroma في الحبل الشوكي أو في الجلد، يظهر (الجدول 17-3) مقارنة بين تظاهرات الـ ALL وتظاهرات الـ AML.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي فقر الدم اللامصنع وفرفرية نقص الصفيحات الأساسية والخمج بفيروس إبشتاين -بار والأورام الأخرى والأمراض الروماتويدية مثل الذئبة أو التهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي ومتلازمة بلعمة الكريات الحمر العائلية أو المحدثة بالفيروس.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب عند كل طفل يشتبه إصابته بالابيضاض إجراء تعداد دم كامل مع الصيغة اليدوية إضافة إلى اللطاخة المحيطية للبحث عن الخلايا الأورمية.

إن إجراء خزعة نقي العظم أمر هام حتى لو وجدت الأرومات في الدم المحيطي لأن شكل الأرومات المحيطية قد لا يعكس الشكل الحقيقي في نقي العظم. ترسل مادة الخزعة من أجل المورفولوجيا والتنميط الظاهري المناعي والوراثيات الخلوية. تجرى تحاليل استقلابية كاملة مع الـ LDH وحمض البول والكالسيوم والمغنزيوم والفوسفور من أجل تحديد القيم القاعدية Baseline قبل المعالجة

الكيماوية ومتلازمة انحلال الورم المحتملة. ترسل الدراسة التخثرية لنفي الـ DIC. كما تجرى زروعات الدم والبول والزروعات الفيروسية في حالة الاشتباه بوجود الخمج. أما صورة الصدر فتقيم من أجل الكتلة المنصفية، ويجب في حالة الشك بوجود كتلة منصفية إجراء إيكو للقلب. يجب عدم استخدام أي تهدئة Sedation عند المريض المصاب بكتلة منصفية حتى يجرى إيكو القلب، كما أن الاستشارة التخديرية ضرورية. يجرى البزل القطني لتقييم إصابة الجهاز العصبي المركزي. إذا كان لدى المريض نقص في الصفيحات أو شذوذات تخثرية فقد لا يكون البزل القطني منصوحاً به.

المعالجة TREATMENT

إن استراتيجية العلاج في كل من الـ ALL والـ AML هي العمل على استقرار المريض عند التشخيص وإحداث الهجوع Remission وتدبير اختلاطات المعالجة.

يشمل تدبير اختلاطات الابيضاض عند القبول نقل مشتقات الدم والمعالجة التجريبية للخمج المحتمل والوقاية من عقابيل فرط اللزوجة والشذوذات الاستقلابية والقصور الكلوي الناجمة عن متلازمة الانحلال الورمي.

تعرف قلة العدلات بأنها تعداد العدلات المطلق دون 500 بالملم^3، وهي تعرض الأطفال لأخماج فطرية وجرثومية خطيرة. إن تطور الحمى عند أي طفل لديه قلة العدلات يستدعي التقييم الدقيق لتجرثم الدم أو الإنتان.

■ معالجة الابيضاض اللمفاوي الحاد:

يتعرض الأطفال المصابون بالـ ALL لخطر عال لحدوث متلازمة الانحلال الورمي، وهي ثلاثي من الشذوذات الاستقلابية (فرط حمض البول في الدم وفرط فوسفات الدم وفرط البوتاسيوم) التي تنجم عن موت الخلايا الورمية المحرض بالأدوية أو العفوي، مع تحرر سريع لمحتويات الخلية إلى الدوران بكميات تتجاوز القدرة الإطراحية للكليتين. تشاهد متلازمة الانحلال الورمي عادة في الأورام ذات معدلات النمو السريعة مثل ALL الخلية التائية أو لمفوما بوركيت والمرضى المصابين بكتلة في المنصف أو تعداد كريات بيض مرتفع. نادراً ما تشاهد متلازمة الانحلال الورمي في الأورام الصلبة. يؤدي التحرر السريع للمحتويات الخلوية إلى فرط فوسفات الدم وفرط بوتاسيوم الدم وفرط حمض البول في الدم. قد يسبب فرط بوتاسيوم الدم اضطرابات النظم القلبية. يرتبط الفوسفات خاصة في المستويات المصلية العالية مع الكالسيوم مما يؤدي إلى ترسب فوسفات الكالسيوم في الأنابيب الكلوية مع نقص كالسيوم الدم والتكزز. تتحول البورينات إلى حمض البول، قد يؤدي فرط حمض البول في الدم إلى ترسبه في الأنابيب الكلوية والقصور الكلوي.

الجدول 17-3: مقارنة التظاهرات السريرية للابيضاض اللمفاوي الحاد والابيضاض النقوي الحاد.

الميزات	ALL	AML
◻ قصور النقي:		
● فقر الدم (غ/ دل).	Hb > 7 (43٪). Hb 7-11 (45٪). Hb < 11 (12٪).	Hb > 9 (50٪).
● نقص الصفيحات (ملم^3).	أقل من 20 ألفاً (47٪). 21 ألفاً – 99 ألفاً (47٪). أكثر من 100 ألف (25٪).	أكثر من 100 ألف (75٪).
● نقص العدلات (ملم^3).	WBC > 10 آلاف (53٪). WBC 10-49 ألفاً (30٪). WBC < 50 ألفاً (17٪).	WBC < 100 ألف (20٪).
◻ الحمى:	٪60	٪30-40
◻ كتلة منصفية:	٪10 (معظمها في ابيضاض الخلية التائية).	–
◻ إصابة الجهاز العصبي المركزي:	٪5	٪2
◻ الأورام الخضر Chloromas:	–	شائعة في الأنماط الفرعية M4 وM5. شائعة في المنطقة حول الحجاج.
◻ إصابة الخصية:	٪2-5	نادرة.
◻ التخثر المنتشر داخل الأوعية:	–	شائع (خاصة في الـ APML).
◻ الألم العظمي:	٪20	٪20
◻ الضخامة الكبدية الطحالية:	٪60-65	٪50
◻ أخرى:		الابيضاض الجلدي (10٪). – الولدان. – بقع فطيرة العنب. ضخامة اللثة (15٪).

APML: ابيضاض سليفة النقوية الحاد.

تشمل الوقاية والتدبير لمتلازمة الانحلال الورمي الإماهة الشديدة وقلونة البول وإنقاص حمض البول بواسطة الألوبورينول وتخفيض البوتاسيوم والفوسفات. يكون خطر متلازمة الانحلال الورمي أعظمياً خلال الأيام الثلاثة الأولى من المعالجة الكيماوية.

يحدث فرط الكريات البيض Hyperleukocytosis (تعداد الكريات البيض أكثر من 200 ألف/ ملم^3) عند 9-13٪ من مرضى الـ ALL. قد يؤدي فرط الكريات البيض إلى ركود وعائي هام ويشاهد ذلك غالباً عند مرضى الـ ALL الذين يتجاوز تعداد الكريات البيض لديهم 300 ألف/ ملم^3. تشمل الأعراض تبدلات الحالة العقلية والصداع وتشوش الرؤية والدوخة والاختلاج والزلة. قد يؤدي فرط الكريات البيض إذا لم يعالج إلى نقص الأكسجة والحماض الثانوي أو السكتة الناجمة عن التكدر Sludging في الرئتين والجهاز العصبي المركزي على التوالي. يمكن إنقاص تعداد الـ WBC عن طريق فرط الإماهة Hyperhydration أو فصادة الكريات البيض Leukophoresis. ويوصى بالإبقاء على تركيز الخضاب بحدود 10 غ/ دل للتقليل من اللزوجة والمحافظة على تعداد الصفيحات أكثر من 20 ألف للإقلال من خطر النزف.

تضغط التجمعات الكبيرة للخلايا الخبيثة في المنصف (شائع في ابيضاض الخلية التائية) على البنى الحيوية وتسبب انضغاط الرغامى أو متلازمة الوريد الأجوف العلوي. تتميز متلازمة انضغاط الوريد الأجوف العلوي بتمدد أوعية العنق وتورم الوجه والعنق والطرفين العلويين والزراق واحتقان الملتحمة. تشفى الكتلة والأعراض الانضغاطية الناجمة عنها عادة عن طريق المعالجة الكيماوية والتشعيع.

يشمل نظام معالجة الـ ALL تحريض الهدأة Induction والتعزيز Consolidation والصيانة المؤقتة Interim maintenance والصيانة. يتم عند التشخيص إخضاع الأطفال المصابين بالـ ALL إلى معالجة التحريض Induction therapy التي يتم خلالها القتل الأعظمي للخلايا. إذا تم الوصول إلى الهدأة (الهجوع) Remission فإن كل الأرومات سوف تختفي من نقي العظم وتعود قيم الـ CBC إلى الطبيعي. تستغرق معالجة التحريض 28 يوماً باستخدام الفينكرستين والستيرويدات والميثوتريكسات داخل القناة الشوكية Intrathecal (داخل القراب النخاعي). يضاف الدونوميسين Daunomycin للمرضى ذوي الخطورة العالية. يعاد تقييم استجابة المرض عادة كل 7-14 يوماً. إن الفشل في الوصول إلى استجابة كافية يحتاج إلى تكثيف Intensification المعالجة. وإن أكثر من 95٪ من مرضى الـ ALL يصلون إلى الهدأة بعد معالجة التحريض.

إن أهداف التعزيز Consolidation هي قتل الخلايا الابيضاضية الإضافية عن طريق المعالجة الجهازية الإضافية ومنع النكس الابيضاضي ضمن الجهاز العصبي المركزي عن طريق إعطاء الميثوتريكسات داخل السيساء.

أما أهداف معالجات الصيانة في الاستمرار بمرحلة الهوادة التي حققت في المرحلتين السابقتين، وتأمين المزيد من الإنقاص الخلوي Cytoreduction حتى يشفى الابيضاض. إن مرحلة الصيانة المؤقتة Interim maintenance التي تلي التحريض وترسيخ المعالجة أقل شدة وتشمل الفينكرستين والـ 6-ميركابتو بورين والميثوتريكسات. أما معالجة الصيانة فتكمل الشوط العلاجي وتشمل حقن الميثوتريكسات ضمن القناة السيسائية كل 3 شهور مع المعالجة بالفينكرستين والستيرويدات شهرياً وإعطاء الميثوتريكسات فموياً أسبوعياً والـ 6-ميركابتو بورين يومياً عن طريق الفم.

قد ينكس الابيضاض أثناء المعالجة أو بعد إكمال معالجة الصيانة. وكلما كان النكس أبكر كان الإنذار أسوأ، رغم أن النكس المعزول خارج النقي (الجهاز العصبي المركزي، الخصيتان) له نتائج أفضل من النكس في نقي العظم. يستخدم التشعيع في حالة إصابة الجهاز العصبي المركزي وإصابة الخصية. يمكن إيقاف المعالجة الكيماوية عندما يبقى المريض في مرحلة الهدأة Remission طيلة الشوط الموصوف من معالجة الصيانة. إن الفترة الكلية للمعالجة حوالي السنتين عند الإناث و3 سنوات عند الذكور.

تشمل العوامل التي تترافق مع إنذار سيئ عند مرضى الـ ALL العمر فوق 10 سنوات أو دون السنة عند التشخيص وتعداد الكريات البيض أعلى من 50 ألفاً/ ملم^3 عند التشخيص وفشل الاستجابة لمعالجة التحريض Induction. إضافة لذلك فإن نقص الضعفانية Hypodiploidy (الضعفانية Diploidy وجود طقمين كاملين من الصبغيات في الخلية) وبعض تبادلات المواقع Translocations المشاهدة في الخلايا الابيضاضية تجعل المريض معرضاً لخطورة عالية.

■ **معالجة الابيضاض النقوي الحاد:**

يحدث فرط الكريات البيض عند 5-22٪ من مرضى الـ AML. إن أشيع الأعراض عند المرضى الذين لديهم فرط الكريات البيض المحرض بالـ AML هي الزلة ونقص الأكسجة الناجمين عن ركود الكريات البيض Leukostasis في الرئة وتبدلات الحالة العقلية أو الاختلاج الناجمين عن السكتة. قد يحتاج المرضى إلى فرط الإماهة Hyperhydration أو فصادة الكريات البيض كما هو الحال في الـ ALL. وعلى العكس من الـ ALL فإن مرضى الـ AML مع فرط الكريات البيض يعالجون عند تعداد أخفض للكريات البيض (200 ألف/ ملم^3) لأن خلايا الـ AML تكون أكبر وأكثر لزوجة Stickier من اللمفاويات الموجودة في الـ ALL. وكما هو الحال في معالجة الـ ALL يوصى بأن يكون تركيز الخضاب 10 غ/ دل لإنقاص اللزوجة، كما ينصح بأن يكون تعداد الصفيحات أكثر من 20 ألفاً للإقلال من خطر النزف في الجهاز العصبي المركزي.

إن المعالجة الكيماوية للـ AML أكثر شدة Intensive من المعالجة المستخدمة في الـ ALL. تشمل معالجة التحريض الأنثراسيكلين Anthracycline مع الـ Ara-C. ورغم أن 70-85٪ من مرضى الـ AML تحدث لديهم الهدأة عن طريق معالجة التحريض فإن العديد من المرضى ينكسون خلال سنة. يكون تثبيط النقي شديداً وإن الرعاية الداعمة الجيدة أساسية. إذا تم الوصول للهدأة لمدة 3 شهور على الأقل فيوصى بزرع نقي العظم من أحد الأخوة المتوافقين رغم أن 40٪ فقط من المرضى لديهم قريب متبرع متوافق. إذا لم يتوافر متبرع فيجب الاستمرار على نظام المعالجة الكيماوية النظامي.

يكون معدل البقيا الإجمالي في ابيضاض السليفة النقوية Promyelocyte الحاد (APML)، النمط الفرعي M3 أعلى (80٪) من باقي الأنماط الفرعية لـ AML. وبشكل مماثل فإن مرضى الـ AML وتثلث الصبغي 21 يكون لديهم معدل بقيا إجمالي ممتاز. تشمل العوامل التي تترافق مع إنذار سيئ في الـ AML تعداد الكريات البيض الأعلى من 100 ألف عند التشخيص والـ AML الثانوي/ متلازمة خلل تنسج النقي والنمط الفرعي M4 وM5 وأحادية الصبغي 7.

نقاط رئيسة 1.17

1. تشكل الابيضاضات النسبة الأكبر من حالات الأورام الخبيثة في الطفولة.
2. تصنف الابيضاضات حسب المظهر الشكلي للخلية الابيضاضية إلى ابيضاض الأرومات اللمفية الذي يحدث فيه تكاثر لخلايا السلسلة اللمفية، والابيضاضات غير اللمفاوية أو النقوية التي يحدث فيها تكاثر لسلسلة المحببات أو الوحيدات أو الكريات الحمر أو الصفيحات.
3. تشكل الابيضاضات الحادة 97٪ من ابيضاضات الأطفال، وتقسم إلى الابيضاض اللمفاوي الحاد ALL والابيضاض النقوي الحاد AML..
4. إن الـ ALL هو أشيع أورام الطفولة ويشكل 80٪ من كل حالات الابيضاض الحاد عند الأطفال.

لمفوما لاهودجكن NON-HODGKIN LYMPHOMA (NHL)

الإمراض PATHOGENESIS

لمفوما لاهودجكن مجموعة متغايرة المنشأ من الأمراض تتصف بتكاثر ورمي للخلايا اللمفية غير الناضجة، (هذه الخلايا لا تشبه الخلايا اللمفية الخبيثة في الابيضاض اللمفاوي الحاد) التي تتراكم خارج نقي العظم. يمكن تقسيم الـ NHLs إلى مجموعتين هما مجموعة الخلية البائية ومجموعة الخلية التائية. تشمل الأنماط الفرعية النسيجية المرضية للمفوما لاهودجكن عند الأطفال: لمفوما الأرومة اللمفاوية Lymphoblastic (ما قبل الخلية T أو ما قبل الخلية B) ولمفوما بوركيت أو لمفوما الخلية البائية B الكبيرة (الخلية B) ولمفوما الخلية الكبيرة الكشمية Anaplastic (الخلية T أو الخلية عديمة الواسمات null cell).

إن باقي لمفومات الخلية التائية المحيطية تنطوي تحت مجموعة NHL لكنها نادرة عند الأطفال. إن لمفوما بوركيت Burkitt مثيرة للاهتمام حيث يكون تظاهرها وإمراضها في المناطق الاستوائية الإفريقية مختلف عما يشاهد في الدول المتطورة لأنها تتظاهر بشكل موحد تقريباً على شكل آفة فكية ممتدة بسرعة، و95٪ من هذه الأورام تحمل جينومات الـ EBV في خلاياها، في حين تترافق 15-20٪ من الأورام في أمريكة الشمالية مع EBV.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تعتبر اللمفومات ثالث أشيع الأورام الخبيثة عند الأطفال، وتشكل 10٪ من سرطانات الطفولة.

يوجد تواتر جغرافي مميز لـ NHL وهي تشكل في أفريقيا الاستوائية 50٪ من سرطانات الطفولة.

إن 60٪ تقريباً من اللمفومات عند الأطفال من نوع لمفوما لاهودجكن والباقي لمفوما هودجكن. وتشكل لمفوما الأرومات اللمفية 50٪ من الحالات في حين تشكل لمفوما بوركيت ولمفومات الخلية الكبيرة الكشمية حوالي 35٪ و15٪ على التوالي. تحدث NHL عند الذكور أكثر من الإناث بثلاثة أضعاف على الأقل، وتبلغ ذروة الحدوث بعمر 7-11 سنة.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

يزداد معدل حدوث لمفوما لاهودجكن عند الأطفال الذين لديهم عوز مناعي خلقي (مثل متلازمة ويسكوت – ألدريتش، داء التكاثر اللمفاوي المرتبط بالجنس والعوز المناعي المشترك الشديد)، وكذلك في العوز المناعي المكتسب (مثل الإيدز، والتثبيط المناعي علاجي المنشأ عند المرضى الذين أجري لهم زرع أعضاء أو زرع نقي العظم). كذلك فإن مرضى متلازمة بلوم ورنح توسع الشعريات لديهم نسبة حدوث أعلى لـ NHL مقارنة مع باقي الأطفال.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تترافق لمفوما الأرومات اللمفية التائية غالباً مع كتلة منصفية (50-70٪)، في حين تصيب لمفوما الأرومات اللمفية البائية العظم والعقد اللمفية المعزولة والجلد.

قد تترافق متلازمة الوريد الأجوف العلوي مع نمط الخلية التائية المترافق مع الكتلة المنصفية. تنمو لمفوما بوركيت بسرعة غالباً وقد تترافق مع متلازمة الانحلال الورمي بعد البدء بالمعالجة الكيماوية.

قد يتظاهر الشكل الفرادي من لمفوما بوركيت كورم بطني مترافق مع الغثيان والإقياء أو الانغلاف. قد تشمل الأماكن الأخرى للمفوما بوركيت اللوزتين ونقي العظم (20٪) والجهاز العصبي المركزي. يشمل الشكل المتوطن من لمفوما بوركيت الفك والحجاج و/ أو الفك العلوي. إن لمفوما الخلايا الكبيرة الكشمية Anaplastic مرض بطيء الترقي يترافق مع الحمى، أما فقد الوزن فهو نادر.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب أن يشمل التقييم قبل المعالجة: إجراء تعداد الدم الكامل للبحث عن فرط الكريات البيض ونقص الصفيحات وفقر الدم. يشمل البروفيل الاستقلابي الشامل الكالسيوم والفوسفور وحمض البول والـ LDH لتقييم متلازمة انحلال الورم. يتم إجراء صورة صدر لتقييم وجود كتلة منصفية قبل إجراء

التركين والخزعة من العقد المصابة التي يمكن الوصول إليها. ومن الضروري إجراء إيكو للقلب مع استشارة تخديرية قبل إجراء التركين عند المرضى المصابين بكتلة منصفية، كذلك يجب إجراء رشافة لنقي العظم مع خزعة العظم وعدد الكريات الجرياني Flow cytometry وواسمات الخلايا والتنميط الظاهري المناعي والوراثيات الخلوية من أجل عزل نمط اللمفوما. يجرى البزل القطني مع الفحص الخلوي لتقييم إصابة الجهاز العصبي المركزي. يساعد CT العنق والصدر والبطن والحوضي في تقييم امتداد المرض، أما سكان الـ PET (التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني) أو الغاليوم فهو مفيد لأغراض تشخيصية ومن أجل متابعة المرض المتبقي أو الناكس.

العلاج TREATMENT

كما هو الحال في معالجة الـ ALL فإن لمفوما لاهودجكن الأرومية اللمفاوية Lymphoblastic تعالج عادة بالمعالجة الكيماوية المشتركة. إن الـ ALL ولمفوما لا هودجكن الأرومية اللمفاوية متماثلة من الناحية الشكلية - المناعية Immuno-Phenotypically لكن مع اختلاف لتوزع المرض (عقدي مقابل نقي العظم). إن المعالجة الكيماوية هي حجر الأساس في معالجة لمفوما بوركيت إلا إذا كان المرض موضعاً وكان الاستئصال الجراحي الكامل ممكناً. تكون المعالجة الكيماوية شديدة تماماً وتعطى خلال فترة قصيرة (4-6 شهور) باستخدام أدوية تشمل السيكلوفوسفاميد والبريدنيزون والفينكرستين والميثوتريكسات والسيتارابين والدوكسي روبيسين والإيتوبوسيد. يكون الإنذار عند المرضى الذين لديهم إصابة في الجهاز العصبي المركزي سيئاً. يحتاج المرضى الذين يحدث لديهم متلازمة الانحلال الورمي إلى التدبير الدقيق عن طريق زيادة المدخول من السوائل وقلونة البول والمراقبة المتكررة للكهارل وإعطاء الألوبورينول.

تعالج لمفوما الخلية الكبيرة الكشمية Anaplastic بالمعالجة الكيماوية المشتركة. ويعالج الأطفال بشكل شائع ببروتوكولات لمفوما الخلية البائية.

نقاط رئيسة 2.17

1. تعتبر اللمفومات (NHL ولمفوما هودجكن) ثالث أشيع خباثة في الطفولة، وتكون 60٪ من اللمفومات من نمط لمفوما لاهودجكن.
2. لمفوما لاهودجكن هي مجموعة متغايرة المنشأ من الأمراض تتميز بالتكاثر الورمي للخلايا اللمفاوية غير الناضجة، التي تتراكم خارج نقي العظم بصورة مختلفة عن الخلايا اللمفاوية الورمية في الـ ALL..
3. يكون لدى المرضى المصابين بالداء الموضع نسبة بقيا أفضل بشكل واضح مقارنة مع المرضى المصابين بالداء المنتشر.

لمفوما هودجكن HODGKIN LYMPHOMA

الإمراض PATHOGENESIS

إن سبب داء هودجكن غير معروف، لكن بعض الدراسات التي تستقصي الأسباب المحتملة أشارت إلى أن العمر والإثنية والحالة الاجتماعية والاقتصادية والتوزع الجغرافي لداء هودجكن يقترحون وجود مركبتين بيئية ووراثية مع أسباب متعددة العوامل.

توجد زيادة في خطر الحدوث عند الأشقاء والتوائم مع وجود علاقة مع فيروس EBV. رغم أن جينوم الـ EBV لا يوجد في نسيج الورم في جميع الأحوال. إضافة لذلك يزداد خطر حدوث داء هودجكن عند المرضى المصابين برنح توسع الشعريات ومتلازمة بلوم Bloom ومتلازمة ويسكوت – ألدريش.

إن الأنماط الفرعية النسيجية المرضية لداء هودجكن عند الأطفال هي النمط المصلب العقيدي (40-55٪)، ونمط سيطرة اللمفاويات (10-15٪). والنمط مختلط الخلوية (30٪)، و نمط نضوب اللمفاويات (5٪).

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يشكل داء هودجكن 5٪ من كل حالات سرطانات الطفولة قبل عمر 15 عاماً و9٪ قبل عمر 20 عاماً. حددت الدراسات الوبائية ثلاثة أنماط واضحة لداء هودجكن هي الشكل الطفلي (دون عمر 14 سنة) والشكل الشبابي (العمر بين 15-34 سنة)، والشكل الكهلي (العمر بين 55-74 سنة). يأخذ معدل الحدوث توزعاً ثنائي الطور Bimodal مع ذروة حدوث بين عمر (15-30 سنة) وذروة أخرى بعد عمر 50 سنة. ومن النادر حدوث المرض عند الأطفال تحت عمر 10 سنوات. هناك سيطرة لحدوث المرض عند الذكور بنسبة 3: 1 في الشكل الطفلي من داء هودجكن.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

إن أشيع التظاهرات هي اعتلال العقد اللمفية الرقبية المطاطية غير المؤلمة وتشاهد عند 80٪ من المرضى. يكون لدى ثلثي المرضى أيضاً اعتلال في العقد المنصفية وهذا التظاهر أشيع عند المرضى المراهقين. توجد الأعراض الجهازية (الأعراض B) في 20-30٪ من المرضى وتشمل الحمى غير المفسرة والتعرق الليلي الشديد وفقد الوزن غير المتعمد الذي يكون أكثر من 10٪ من وزن الجسم على مدى الشهور الستة الماضية. تشمل الأعراض الأخرى القهم والتعب والحكة الشديدة.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي لداء هودجكن الأمراض الأخرى التي يمكن أن تؤدي إلى اعتلال العقد اللمفية مع أو دون أعراض جهازية. يجب أن يؤخذ بعين الاعتبار العقد الالتهابية أو الارتكاسية الناجمة عن التهاب العقد اللمفية الجرثومي وداء وحيدات النوى الخمجي والتدرن وخمج المتفطرات اللانموذجية وداء خرمشة القطة والخمج بفيروس نقص المناعة المكتسب HIV وداء النوسجات وداء المقوسات. تشمل الحدثيات الخبيثة الأخرى الأولية أو الثانوية المؤدية إلى اعتلال العقد اللمفية الرقبية أو كتلة في المنصف كلاً من الابيضاض ولمفوما لاهودجكن والساركوما العضلية المخططة في الرأس أو العنق وأورام الخلية المنتشة.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب أن يشمل تقييم داء هودجكن القصة السريرية المفصلة والفحص السريري مع الانتباه إلى العلامات والأعراض التي تتطلب تقييماً سريعاً وتشمل السعال والزلة وضيق النفس الاضطجاعي Orthopnea والألم الصدري والنزف والكدمات واليرقان والشحوب. يجب أن يشمل الفحص السريري التقييم الدقيق لكل مجموعات العقد اللمفية بما فيها اللوزتين. يميل اعتلال العقد اللمفية في سلاسل العقد الرقبية الأمامية العلوية والخلفية لأن يترافق بشكل أشيع مع أخماج الطفولة، في حين تتوافق العقد في المنطقة فوق الترقوة مع الخباثة. تتماشى ضخامة الكبد والطحال مع المرض المتقدم.

يتطلب تقييم الطفل المصاب بداء هودجكن إجراء التصوير الشعاعي الذي يجب أن يبدأ بصورة الصدر قبل القيام بأي خزعة أو إجراء لتحديد وجود أو عدم وجود إصابة منصفية هامة سريرياً. إن وجود كتلة منصفية وحجم هذه الكتلة ووجود إصابة في الطريق الهوائي أو انضغاط قلبي كل ذلك يؤثر على الطريقة التي تجرى فيها الخزعة ونمط التخدير المطلوب. يجب إجراء اختبارات الوظيفة الرئوية وإيكو القلب عند المرضى الذين لديهم كتلة منصفية. يجب إجراء خزعة العقدة لوضع التشخيص وتفضل خزعة العقدة الاستئصالية. إن العلامة الرئيسة للتشخيص هي التعرف على خلايا ريد-سترنبرغ Reed-Sternberg في النسيج الورمي.

تشمل الفحوص الأساسية الموصى بها تعداد الدم الكامل وسرعة التثفل ESR وقائمة الفحوص الكيماوية بما فيها اختبارات وظائف الكبد واختبار الأضداد المباشرة (DAT) إذا وجد دليل على اليرقان أو فقر الدم والفيرتين. يحدث ارتفاع الأيوزينيات في 15-30٪ من المرضى كما يشاهد فقر الدم الناجم عن المرض المتقدم أو انحلال الدم. من الشائع وجود عيوب مناعية شاملة عند تشخيص داء هودجكن، ويحدث الاستعطال Anergy في 25٪ من المرضى. يؤهب سوء التنظيم المناعي المشاهد عند التشخيص المرضي للأخماج الانتهازية خلال المعالجة. تشمل الدراسات التصويرية تفريسة الـ CT للعنق والصدر والبطن والحوض. إن التفريسة بالغاليوم مفيدة تماماً ولها دور في التشخيص والمتابعة للمرض الناكس أو المتبقي. أما التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) فقد أصبح

وسيلة نظامية standard عند المرضى البالغين وقد يدخل سريعاً في الرعاية الخاصة بالأطفال. إن وجود دليل على قلة الخلايا Cytopenia (رغم أنه ليس شائعاً) يستدعي بسرعة إجراء بزل لنقي العظم مع الخزعة الذين يجريان روتينياً عند المرضى المصابين بالمرض الشديد والأعراض "B". يوصى بتفريسة العظم Bone scan فقط عند المرضى الذين لديهم ألم عظمي.

المعالجة TREATMENT

يعتمد العلاج على النمط الفرعي النسيجي والمرحلة Staging والاستجابة للمعالجة (الجدول 17-4).

تتضمن معظم البروتوكولات العلاجية المستخدمة عند الأطفال معالجة كيماوية متعددة الأدوية تعطى بطريقة تعتمد على الاستجابة والخطورة. تستخدم المعالجة الشعاعية للحقل المصاب عند المرضى الذين لديهم إصابة منصفية كتلية مع بقاء ورمي بعد المعالجة الكيماوية الأولية. إن الفينكرستين والبريدنيزون والسيكلوفوسفاميد والبروكاربازين أدوية كانت تستخدم بشكل شائع في الماضي، وتستخدم حالياً معالجات كيماوية مشتركة أحدث عند المرضى المصابين بالمرض منخفض أو متوسط الخطورة، مع الانتباه للعقم عند الذكور الذي يحدث مع استخدام السيكلوفوسفاميد والبروكاربازين معاً. يختلف الإنذار من 70-90٪ ويعتمد ذلك على امتداد المرض والاستجابة للمعالجة. وكما هو الحال عند البالغين فإن نمط سيطرة اللمفاويات له أفضل إنذار. توجد العديد من التأثيرات المتأخرة الناجمة عن المعالجة وتشمل الأورام الخبيثة الثانوية (الثدي، الدرق، الساركومات) والسمية القلبية (الأنثراسيكلينات وXRT) والرئوية (البليوميسين) وقصور الدرقية (XRT) والعقم (العوامل المؤلكة Alkylating، تشعيع الحوض) والعضلية الهيكلية / النمو (XRT).

الجدول 17-4: التصنيف المرحلي للمفوما هودجكن.	
المرحلة	التعريف
I:	إصابة منطقة عقد لمفية واحدة، أو مكان وحيد خارج لمفاوي.
II:	إصابة إثنين أو أكثر من مناطق العقد اللمفية على نفس الجانب من الحجاب الحاجز أو إصابة موضعة لمكان خارج العقد اللمفية مع واحد أو أكثر من مناطق العقد اللمفية على نفس الجهة من الحجاب.
III:	إصابة مناطق عقد لمفية على جانبي الحجاب الحاجز مع إصابة الطحال أو إصابة موضعة لمكان خارج لمفاوي.
IV:	إصابة منتشرة لعضو واحد أو أكثر خارج لمفاوي مع أو دون إصابة العقد اللمفية.
الأعراض "B":	الحمى أعلى من 38 درجة مئوية لمدة 3 أيام متتابعة. تعرق ليلي غزير. فقد وزن غير مفسر أكثر من 10٪ خلال الشهور الستة الماضية. المرضى دون وجود الأعراض B يكون لديهم لمفوما هودجكن المرحلة (رقم المرحلة) A.

نقاط رئيسة 17-3

1. يوجد ذروتان لحدوث داء هودجكن الذروة الأولى بين عمر 15-30 سنة والذروة الأخرى بعد عمر 50 سنة.
2. يجب التفكير بلمفوما هودجكن عند أي مراهق سليم من النواحي الأخرى ولديه اعتلال عقد لمفية رقبية مستمر.
3. قد يؤدي نقص المناعة الخلوية المشاهد عند المرضى عند التشخيص إلى أخماج انتهازية عند هؤلاء المرضى.
4. إن الإنذار الإجمالي لداء هودجكن هو 70-90٪، وهذا أحد الأمراض القليلة التي تكيف فيه المعالجة حسب الاستجابة والخطورة لإنقاص خطر التأثيرات المتأخرة للعلاج آخذين بعين الاعتبار الأعداد الكبيرة من الناجين.

أورام الجهاز العصبي المركزي CENTRAL NERVOUS SYSTEM TUMORS

تعتبر أورام الجملة العصبية أشيع الأورام الصلبة عند الأطفال، وتأتي في المرتبة الثانية بعد الابيضاضات في قائمة الأمراض الخبيثة من حيث نسبة الحدوث الإجمالية. وعلى العكس من البالغين الذين تكون أورام الدماغ فوق الخيمة هي الأشيع لديهم فإن أورام الدماغ عند الأطفال تكون أوراماً تحت الخيمة بشكل مسيطر وتصيب المخيخ وجذع الدماغ. يبين الجدول 5 مكان أورام الـ CNS عند الأطفال وتظاهراتها السريرية وإنذارها.

تختلف أورام الدماغ عند الأطفال عما هي عليه عند البالغين حيث تكون عادة من نوع أورام الخلايا النجمية منخفضة الدرجة أو أوراماً خبيثة مثل الأورام الأرومية النخاعية Medulloblastoma، في حين تكون معظم أورام الجهاز العصبي المركزي عند البالغين من نوع أورام الخلية النجمية الخبيثة أو انتقالات ورمية من سرطان خارج الـ CNS.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تعتمد الأعراض والعلامات السريرية لأورام الجملة العصبية المركزية على عمر الطفل ومكان الورم، (الجدول 17-5)، إن أي ورم في الـ CNS قد يسبب ارتفاع التوتر داخل القحف ICP بسبب انسداد جريان السائل الدماغي الشوكي، وتشمل أعراض ارتفاع التوتر داخل القحف الصداع الصباحي الباكر والإقياء والوسن. يوجد الصداع عادة عند الاستيقاظ صباحاً، ويتحسن بالوقوف، ويسوء بالسعال أو الكبس. يكون الصداع متقطعاً لكنه متكرر ويزداد شدة وتواتراً. قد يؤدي استسقاء الدماغ الانسدادي إلى كبر الرأس Macrocephaly إذا حدث الاستسقاء قبل انغلاق الدروز، أما الحول مع الشفع فقد ينجمان عن شلل العصب القحفي السادس الناتج عن ارتفاع التوتر داخل القحف. يمكن تحري وذمة حليمة العصب البصري عن طريق تنظير قعر العين. إن ثلاثي كوشينغ (فرط التوتر الشرياني، تباطؤ القلب، والتنفس غير المنتظم) من الموجودات المتأخرة.

الجدول 17-5: مكان وتظاهرات أورام الجهاز العصبي المركزي البدئية.				
الورم	العمر عند الظهور (سنة)	التظاهرات السريرية	معدل البقيا لـ 5 سنوات (٪)	ملاحظات
◻ الأورام فوق الخيمة				
ورم الخلية النجمية المخي.	5-10	اختلاجات، صداع، ضعف حركي، تغيرات الشخصية.	10-50٪	نسبة البقيا بالنسبة للأورام الدبقية عالية الدرجة منخفضة.
الورم القحفي البلعومي.	7-12	العمى الشقي الصدغي ثنائي الجانب، شذوذات غدية، البيلة التفهة بعد الجراحة شائعة.	70-90٪	تكلس فوق السرج التركي، البيلة التفهة بعد العمل الجراحي شائعة.
الورم الدبقي البصري.	أقل من 2 سنة	ضعف في حدة البصر، الجحوظ، الرأرأة، ضمور العصب البصري، الحول.	50-90٪	الورام الليفي العصبي في NF-1 في 70٪ من المرضى.
ورم الخلية المنتشة Germ cell (صنوبري أو نخامي).	-	شلل الحملقة للأعلى (متلازمة بارينود)، انكماش الجفن (علامة كولير)، البلوغ المبكر، قد ينتشر للسائل الدماغي.	75٪	سلالة الخلية المنتشة: تفرز βHCG أو α فيتوبروتين.
◻ الأورام تحت الخيمة:				
ورم الخلية النجمية المخيخي.	5-8	الرنح، الرأرأة، ميلان الرأس، الرجفان القصدي.	90٪	تشكل 20٪ من كل أورام الـ CNS البدئية.
الورم الأرومي النخاعي.	3-5	استسقاء دماغ انسدادي، الرنح، انتقالات للـ CSF.	50٪	ظهور حاد للأعراض، تشكل 20٪ من أورام CNS البدئية.
ورم البطانة العصبية Ependymoma.	2-6	استسقاء دماغ انسدادي ونادراً ما تنتشر للسائل الدماغي الشوكي.	50٪	25٪ - 40٪ من الأورام فوق الخيمة.
الورم الدبقي في جذع الدماغ (الورم الدبقي الجسري داخلي المنشأ).	5-8	سوء وظيفة العصب القحفي المترقي، اضطراب المشية، علامات مخيخية وعلامات السبيل الهرمي.	أقل من 10٪.	أسوأ أورام CNS إنذاراً عند الأطفال.
كل أورام الـ CNS تسبب ارتفاع الضغط داخل القحف، HCG (الحاثة القندية المشيمائية الإنسانية)، αFP (الفافيتوبروتين).				

يتظاهر الأطفال المصابون بأورام تحت الخيمة غالباً باضطراب التوازن أو خلل في وظائف جذع الدماغ (الرنح الجذعي، مشاكل بالتناسق والمشية، سوء وظيفة العصب القحفي). قد ينجم شلل العصب السادس القحفي عن ارتفاع الضغط داخل القحف، لذلك لا يعتبر خللاً عصبياً بؤرياً، في حين تدل إصابة الأعصاب القحفية الأخرى على وجود الآفة في جذع الدماغ. تحدث إمالة الرأس Head tilt كمعاوضة لفقد الرؤية بالعينين binocular vision، وتشاهد في حالات الإصابة البؤرية في الأعصاب القحفية (III) و (IV) و (V) التي ينتج عنها ضعف العضلات العينية الخارجية. تنجم الرأرأة عادة عن آفات السبيل المخيخي الدهليزي، ولكن قد تشاهد أيضاً في الإصابة البصرية الواضحة (عمى قشري أو محيطي).

يتظاهر الأطفال المصابون بأورام فوق الخيمة بشكل شائع بأعراض ارتفاع الضغط داخل القحف (وقد نوقشت في البداية) أو الاختلاجات. ورغم أن معظم الاختلاجات تكون معممة، فقد تشاهد أيضاً نوبات أقل دراماتيكية مع فقد غير كامل للوعي (الاختلاجات الجزئية المعقدة) والحوادث البؤرية العابرة دون فقد الوعي (الاختلاجات الجزئية). كذلك قد تحدث تبدلات الشخصية وضعف الأداء المدرسي وتبدل في تفضيل استعمال اليد، وكل ذلك يدل على إصابة قشرية. وتحدث الشذوذات الغدية في أورام النخامى والوطاء. أما منعكس بابنسكي وفرط المنعكسات الوترية والشناج Spasticity وفقدان المهارات Dexterity فتحدث في أورام جذع الدماغ أو أورام قشر الدماغ.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي: التشوهات الوريدية الشريانية، وأم الدم وخراجات الدماغ، والإصابة بالطفيليات والتهاب الدماغ بالهربس البسيط والمرض الحبيبومي (التدرن، الساركوئيد، داء المكورات الخفية) والنزف ضمن القحف والورم الدماغي الكاذب واللمفوما الدماغية البدئية والتهابات الأوعية ونادراً الأورام الانتقالية.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يعتبر التصوير الطبقي المحوسب CT والتصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) أهم الوسائل لتشخيص وتحديد مكان الأورام وغيرها من الكتل داخل القحف. يمكن إجراء CT الرأس بسرعة أكبر من MRI الرأس، وهو أكثر سلامة عند المريض غير المستقر. يفيد CT الرأس في المسح الأولي وفي تقييم وجود استسقاء الدماغ أو النزف أو التكلسات. أما المرنان MRI فهو الوسيلة النظامية الأساسية لتحديد مكان أورام الدماغ والمساعدة في التخطيط للعمل الجراحي. كما يفيد MRI الدماغ بشكل خاص في تشخيص أورام الحفرة الخلفية وأورام الحبل الشوكي.

إن فحص خلوية السائل الدماغي الشوكي هام لتحديد وجود الانتقالات في الورم الأرومي النخاعي وأورام الخلية المنتشة.

المعالجة TREATMENT

يبين (الجدول 17-6) المبادئ العامة لمعالجة أورام الـ CNS البدئية.

الجدول 17-6: مقاربة لمعالجة أورام الجملة العصبية المركزية عند الأطفال.

المعالجة	الأهداف
الجراحة:	وضع التشخيص. تخفيف كتلة الورم أو استئصاله. معالجة ارتفاع التوتر داخل القحف (تحويلة بطينية عند اللزوم).
الأشعة:	السيطرةعلى المرض المتبقي. السيطرة على انتشار الورم. الشفاء.
المعالجة الكيماوية:	معالجة مساعدة للأورام الخبيثة. الإقلال من التعرض للأشعة. تأخير أو منع الحاجة للأشعة.
مقاربات حديثة:	المعالجة المناعية لنكس المرض المتبقي البسيط. المعالجة المضادة لتكون الأوعية الدموية Antiangiogenic لتثبيط تطور الأوعية الدموية الشاذة للورم. المعالجة الموجهة جزيئياً لتثبيط طرق عامل النمو الشاذة.

نقاط رئيسة 17-4

1. تعتبر أورام الـ CNS أشيع الأورام الصلبة عند الأطفال، وتأتي بالمرتبة الثانية بعد الابيضاضات في معدل الحدوث الكلي بالنسبة للأورام الخبيثة.
2. بالمقارنة مع أورام الدماغ عند البالغين، التي تكون فيها الأورام فوق الخيمة هي الأشيع، فإن أورام الدماغ عند الأطفال تكون بشكل مسيطر تحت الخيمة (الحفرة الخلفية) وتصيب المخيخ والدماغ المتوسط وجذع الدماغ.

الورم الأرومي العصبي NEUROBLASTOMA

الإمراض PATHOGENESIS

النوروبلاستوما ورم خبيث مضغي ينشأ على حساب الجهاز العصبي الودي بعد العقد. يمكن أن تتوضع النوروبلاستوما في البطن أو الجوف الصدري أو الرأس والعنق. تشكل أورام البطن 70٪ من الأورام، وثلث هذه الأورام ينشأ من العقد الودية خلف الصفاق، أما الثلثان الباقيان فيحدثان على

حساب لب الكظر بحد ذاته. تشكل الكتل الصدرية 20٪ من الأورام، وتميل للتشكل من العقد جانب النخاع في المنصف الخلفي. تشكل النوروبلاستوما في العنق 5٪ من الحالات وتصيب غالباً العقد الودية الرقبية.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تشكل النوروبلاستوما 6٪ من أورام الطفولة الخبيثة، وهي أشيع الأورام الصلبة خارج الجملة العصبية المركزية وأشيع ورم خبيث في فترة الرضاعة. العمر الوسطي عند التشخيص هو 19 شهراً، وأكثر من 50٪ من الأطفال يشخصون قبل عمر السنتين، و90٪ يشخصون قبل عمر 5 سنوات و97٪ يشخصون قبل عمر 10 سنوات. يوجد ميل خفيف لإصابة الذكور. تشكل النوروبلاستوما 15٪ من وفيات الأطفال الناجمة عن السرطانات سنوياً.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

يبلغ معدل انتشار النوروبلاستوما حالة واحدة لكل 7000 ولادة حية. ويوجد تقريباً حوالي 600 حالة جديدة من النوروبلاستوما سنوياً. السبب مجهول في معظم الحالات ولاتوجد عوامل بيئية مسببة. كذلك لا يوجد أي ترافق قوي بين النوروبلاستوما والتعرض قبل الولادة أو بعدها للأدوية أو المواد الكيماوية أو الفيروسات أو الحقول الكهربائية المغناطيسية أو الإشعاع.

يمكن أن توجد القصة العائلية للمرض عند 1-2٪ من الحالات. سجل حدوث النوروبلاستوما عند المرضى المصابين بداء هيرشسبرنغ ومتلازمة نقص التهوية المركزي الخلقي (لعنة أونداين Ondine) وورم القواتم Pheochromocytoma و/ أو الورام الليفي العصبي النمط 1، مما يقترح وجود اضطراب شامل في الخلايا المشتقة من العرف العصبي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تختلف المظاهر السريرية بشكل واسع بسبب الانتشار الواسع لنسيج العرف العصبي على طول السلسلة الودية.

■ **القصة والفحص السريري:**

تكون أورام البطن أوراماً قاسية، ملساء، غير مؤلمة، وغالباً ما تجس في الخاصرة، كما أنها تدفع الكلية نحو الأمام والوحشي والأسفل. يحدث الألم البطني وارتفاع التوتر الجهازي إذا ضغطت الكتلة على الأوعية الكلوية. تكون العسرة التنفسية هي العرض الرئيسي الذي يشاهد في أورام النوروبلاستوما الصدرية. وقد تكون الإصابة الصدرية أحياناً لا عرضية، ويكشف الورم بشكل عرضي عند إجراء صورة شعاعية للصدر لسبب غير متعلق به. أما نوروبلاستوما العنق فتتظاهر على شكل

ورم مجسوس مسبب لمتلازمة هورنر (إطراق بنفس الجهة وتقبض الحدقة وانعدام التعرق Anhidrosis) مع تغاير في لون القزحية على الجانب المصاب. قد تغزو الأورام البطنية والصدرية أحياناً الفراغ فوق الجافية خلفياً وذلك بطريقة مخصورة Dumbbell* وتضغط الحبل الشوكي مما يؤدي إلى ألم ظهري مع أعراض انضغاط الحبل الشوكي.

تختلف الأعراض والعلامات حسب مكان المرض البدئي ودرجة الانتشار. تحدث الانتقالات عبر الطريق اللمفاوي والدموي. وتكون أعراض المرض الانتقالي غير نوعية وتشمل نقص الوزن والحمى. أما عقابيل الانتقالات النوعية فتشمل قصور نقي العظم الذي يؤدي إلى نقص الكريات الشامل، وألم العظم القشري الذي يسبب العرج (متلازمة هيتشنسون Hutchinson's syndrome) والارتشاح الكبدي المؤدي إلى ضخامة كبدية مرافقة (متلازمة بيبر Pepper syndrome) والارتشاح حول الحجاج الذي ينتج عنه الجحوظ مع التكدم حول الحجاج (عيون الراكون Raccoon eyes). كذلك ضخامة العقد اللمفية البعيدة والارتشاح الجلدي الذي يؤدي إلى عقيدات مجسوسة تحت الجلد مزرقة غير مؤلمة عند الرضع وتصبح مرحلة النوروبلاستوما في هذه الحالة IVS حسب نظام التصنيف العالمي للنوروبلاستوما (INSS). لوحظ أيضاً حدوث تأثيرات نظيرة ورمية Paraneoplastic مثل الإسهال المائي عند الأطفال المصابين بالأورام المتمايزة التي تفرز الببتيد المعوي المفعل للأوعية (VIP)، والرمع العيني – الرمع العضلي Opsoclonus-myoclonus (حركات عشوائية في العين، نفضات رمعية عضلية، والرنح الجذعي).

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي للنوروبلاستوما البطنية كلا من الآفات السليمة (مثل الاستسقاء الكلوي والكلية عديدة الكيسات Polycystic kidney، والضخامة الطحالية) والأورام الخبيثة (مثل كارسينوما الخلية الكلوية، وساركوما إيونغ وورم ويلمز واللمفوما والساركوما العضلية المخططة خلف الصفاق وأورام المبيض والورم الأرومي الكبدي Hepatoblastoma).

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يمكن إثبات وجود الكتلة بـ CT البطن والصدر والحوض، أما تشخيص النوروبلاستوما فيتم بالتعرف التشريحي المرضي على النسيج الورمي، أو بالوجود الأكيد للخلايا الورمية في رشافة نقي العظم بالإضافة إلى ارتفاع الكاتيكولامينات البولية (فينيل ماندليك أسيد وهومو فانيليك أسيد). تفيد الخزعة في تحديد الإنذار حيث يجرى الفحص النسيجي والتحري عن الصيغة الصبغية DNA ploidy وتحليل MYCN. كذلك يفيد قياس الكاتيكولامينات البولية (التي تنجم عن تحطم الإبي نفرين والنور

* Dumbbel: الدمبل هو زوج الأثقال (قضيب يحمل في طرفيه ثقلين متساويين).

إبي نفرين) في متابعة الاستجابة للمعالجة والتحري عن النكس. يبدي تصوير الحويضة الظليل في حالة الأورام التي تنشأ من لب الكظر انزياح الكلية مع تشوه خفيف في الجهاز الكؤيسي. وعلى العكس فإن ورم ويلمز ينتج عنه عادة تشوه واضح في الجهاز الكؤيسي. يمكن للتصوير الومضاني Scintigraphy بواسطة الميتاأيودو بنزيل غواندين (MIBG) أن يكشف الانتقالات العظمية والكتل الخفية في النسيج الرخو بحساسية ونوعية معززة.

المعالجة TREATMENT

تشمل المعالجة الجراحة والمعالجة الكيماوية لأن 50٪ من المرضى لديهم انتقالات بعيدة عند التشخيص، وبعد الاستئصال الجراحي للورم البدئي وأي عقد لمفية أو انتقالات مختارة، فإن المعطيات الشعاعية والجراحية تجمع مع بعضها لتحديد مرحلة الورم. اعتماداً على نظام التصنيف العالمي لمراحل النوروبلاستوما (INSS) راجع الجدول 17-7.

يوجد عدد من المتغيرات البيولوجية التي لها قيمة إنذارية وتستخدم إضافة لنظام التصنيف INSS عند المرضى المصابين بالنوروبلاستوما. وتتضمن هذه المتغيرات العمر عند التشخيص ومرحلة الورم حسب تصنيف الـ INSS والباثولوجيا المرضية لشيمادا Shimada Histopathology ومشعر DNA الورم وتضخيم مورثة الـ MYCN.

تشمل طرق المعالجة المستخدمة تقليدياً في تدبير النوروبلاستوما الجراحة والمعالجة الكيماوية والمعالجة الشعاعية، ويمكن للمعالجة اعتماداً على المرحلة والمظاهر البيولوجية أن تتراوح من المراقبة أو الجراحة لوحدها إلى المعالجة المتعددة بالمعالجة الكيماوية وزرع الخلايا الجذعية والتشعيع والمعالجة البيولوجية.

الجدول 17-7: التصنيف المرحلي للنوربلاستوما، نظام التصنيف العالمي لمراحل النوروبلاستوما (INSS).

المرحلة	التعريف
مرحلة I:	ورم موضع مع استئصال عياني كامل.
مرحلة II:	ورم موضع مع استئصال عياني غير كامل، العينات من العقد اللمفية في الجانب الموافق سلبية للورم (IIA) أو إيجابية للورم (IIB).
مرحلة III:	الورم يمتد ما بعد الخط المتوسط، مع أو دون إصابة العقد اللمفية الناحية، أو ورم وحيد الجانب موضع مع إصابة العقد اللمفية الناحية في الجهة المقابلة.
مرحلة IV:	انتشار الورم للعقد اللمفية البعيدة أو العظم أو نقي العظم أو الكبد و/ أو أعضاء أخرى (ما عدا الحالات المحددة في المرحلة IVS).
مرحلة IVS:	العمر أقل من سنة مع انتشار الورم إلى الكبد أو الجلد أو نقي العظم دون إصابة العظم مع وجود ورم بدئي يمكن تصنيفه بمرحلة I أو II.

يستخدم التشعيع بعد العمل الجراحي لمعالجة المرض الموضعي المتبقي ومعالجة بؤر انتقالية منتقاة، في حين تختلف المعالجة الكيماوية في مدتها وشدتها اعتماداً على المرحلة والمظاهر البيولوجية. تشمل أنظمة المعالجة عادة الفينكرستين والسيكلوفوسفاميد والدوكسوروبيسين (الأدرياميسين) والسيسبلاتين. إن التراجع Regression العفوي شائع في الأورام من المرحلة IVS. يستطب الاستئصال الجراحي للورم الأولي الصغير في المرحلة IVS لمنع النكس الموضعي المتأخر. يكون زرع النقي غالباً أفضل معالجة للمرض الشديد (المرحلة III والمرحلة IV).

يكون لدى الرضع دون عمر السنة أفضل إنذار. كما أن المراحل I وII وIVS ذات إنذار جيد في حين يكون الإنذار سيئاً في المرحلتين III وIV. تترافق الواسمات المصلية مع إنذار سيئ وتشمل ارتفاع الإينولاز Enolase النوعية للعصبون والفيرتين واللاكتيك دي هيدروجيناز. إن بعض المظاهر الجينية مثل تضخيم المورثة الورمية N-myc ضمن خلايا الورم تترافق مع إنذار سيئ. يكون معدل البقيا المتوقع لـ 5 سنوات بالنسبة لمجموعات الخطورة المنخفضة والمتوسطة والعالية كما يلي:

- المرض منخفض الخطورة (المرحلتان I وII): 90-95٪ فترة بقيا خالية من المرض.
- المرض متوسط الخطورة (المرحلة III، المورثة MYCN نسخة واحدة): 85-90٪ فترة بقيا خالية من المرض.
- المرض عالي الخطورة (المرحلة IV): 35٪ فترة بقيا خالية من المرض.

نقاط رئيسة 5.17

1. قد تحدث النوروبلاستوما في البطن أو التجويف الصدري أو الرأس والعنق، وإن 70٪ من الأطفال المصابين تكون أورامهم بطنية.
2. تشكل النوروبلاستوما 6٪ من حالات السرطان المشخصة حديثاً عند الأطفال كل سنة.
3. تحدث النوروبلاستوما عادة عند الأطفال دون عمر خمس سنوات.
4. بالنسبة للأورام البطنية التي تنشأ من لب الكظر تظهر صورة الحويضة الظليلة انزياح الكلية مع تشوه خفيف في الجهاز الكؤيسي، وعلى العكس فإن ورم ويلمز يؤدي عادة إلى تشوه الجهاز الكؤيسي.
5. تتضمن المعالجة الجراحة والمعالجة الكيماوية لأن 50٪ من المرضى يكون لديهم انتقالات بعيدة عند التشخيص.
6. الرضع دون عمر السنة لديهم الإنذار الأفضل. ويكون إنذار المرحلة I و II و IVS جيداً. بينما يكون الإنذار في المرحلة III (مع تضخيم المورثة MYCN) والمرحلة IV سيئاً.

ورم ويلمز WILMS TUMOR

الإمراض PATHOGENESIS

ينجم ورم ويلمز عن الخلايا الكلوية المضغية التنشؤية في الكلوة التالية Metanephros. إن أشيع شذوذ مورثي محدد في ورم ويلمز هو الحذف الجزئي للصبغي 11p13.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يشكل هذا الورم 6.6٪ من كل سرطانات الطفولة، ويوجد بشكل مسيطر في السنوات الخمسة الأولى من العمر (وسطياً في عمر 3 سنوات) وتكون إصابة الذكور والإناث متساوية.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل التشوهات المرافقة غياب القزحية الفرادي وضخامة نصف الجسم واختفاء الخصية والإحليل التحتاني والتشوهات البولية التناسلية الأخرى. وتشمل المتلازمات المرافقة متلازمة بيك ويث – ويديمان Beckwith-Wiedemann (ضخامة نصف الجسم وكبر اللسان والفتق الأمنيوسي والشذوذات البولية التناسلية) ومتلازمة دينيس دراش Denys Drash ومتلازمة WAGR (ورم ويلمز وغياب القزحية والتشوهات البولية التناسلية والتخلف العقلي) ومتلازمة PERLMAN (سحنة غير عادية، ضخامة خلايا الجزر Islet cell وضخامة الجسم والأورام العابية Hamartomas).

المظاهر السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ القصة والفحص السريري:

يتم تشخيص معظم الأطفال (85٪) بعد اكتشاف أهل الطفل لكتلة بطنية غير عرضية صدفة أثناء حمام الطفل أو عند إلباسه ثيابه، أو كشفها من قبل طبيب الأطفال أثناء الفحص السريري الروتيني. قد يتطور الألم البطني والحمى بعد النزف الذي يحدث ضمن الورم. تشمل الموجودات الأخرى المرافقة البيلة الدموية المجهرية أو العيانية (33٪) وارتفاع التوتر الشرياني (25٪). يحدث ارتفاع التوتر الشرياني نتيجة لإفراز الرينين من قبل الخلايا الورمية أو بسبب ضغط الورم على الأوعية الكلوية. إضافة لذلك قد تكون دوالي الخصية Varicocele موجودة بالفحص السريري إذا حدث انضغاط للحبل الوريدي المنوي. يوجد داء فون ويليبراند عند 8٪ من المرضى، ومن المهم تقييم المريض من أجل التشوهات المرافقة والمتلازمات المترافقة مع ورم ويلمز.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يشمل التشخيص التفريقي لورم ويلمز الآفات السليمة مثل الاستسقاء الكلوي والكلية عديدة الكيسات وضخامة الطحال، إضافة إلى الأورام الخبيثة مثل كارسينوما الخلية الكلوية والنوروبلاستوما واللمفوما والساركوما العضلية المخططة خلف الصفاق وأورام المبيض،

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

تشمل اختبارات المسح تعداد الدم المحيطي مع الصيغة واختبارات الوظيفة الكبدية والكهارل والـ BUN والكرياتينين وتحليل البول. أما الدراسة الشعاعية فتشمل إيكو البطن لتحديد وجود كتلة داخل الكلية وتقييم الجملة الوعائية الكلوية، مع فحص الكلية في الجانب المقابل.

يقيّم CT البطن درجة الامتداد الموضعي للورم ووجود إصابة للوريد الأجوف السفلي. يجرى التصوير الطبقي المحوري CT روتينياً للبطن للتحري عن الانتقالات الدموية التي تكون موجودة عند التشخيص في 10-15٪ من الحالات.

تشمل أشيع أنماط الانتقال المحفظة الكلوية والامتداد عبر الأوعية المجاورة (الوريد الأجوف السفلي) والعقد الناحية والرئة والكبد. إن الرئة هي أشيع مكان للانتقالات. ومازالت صورة الصدر الوسيلة الشعاعية النظامية لتقييم الانتقالات الرئوية، أما استخدام CT الصدر فمثار خلاف. تستطب تفريسة العظام والـ MRI للرأس فقط في حالة الساركوما رائقة الخلايا أو الورم العضلي المخطط في الكلية، وهما ليسا من أشكال ورم ويلمز.

المعالجة TREATMENT

تشمل المعالجة الجراحة والمعالجة الشعاعية والمعالجة الكيماوية. تتضمن المعالجة الجراحية الاستكشاف الكامل للبطن بما فيه الكلية في الجهة المقابلة من أجل التقييم الدقيق لانتشار الورم وتصنيف مرحلته. ثم يمكن بعد ذلك إجراء استئصال للورم البدئي دون إحداث تمزق أو تناثر للورم من خلال المقاربة الأمامية. إذا لم يكن بالإمكان استئصال كامل الورم بشكل آمن (حجم كبير أو غزو داخل الأوعية) فيجب عندها إجراء الخزعة فقط. يظهر (الجدول 17-8) المبادئ العامة للمعالجة الكيماوية والتشعيع.

إذا اظهر الفحص النسيجي للورم وجود كشم خلوي Anaplasia أو الساركوما رائقة الخلايا في الكلية أو ورم عصوي Rhabdoid فإن المعالجة يمكن أن تختلف عما هو موصوف للتو. تشمل عوامل الإنذار الجيدة حجم الورم الصغير وعمر الطفل فوق السنتين والفحص النسيجي المفضل Favorable وعدم وجود انتقالات للعقد أو غزو للمحفظة أو الأوعية. إن فترة البقيا الإجمالية لمدة 4 سنوات عند المرضى المصابين بالمرحلة II حتى IV مع إصابة نسيجية مفضلة تعادل تقريباً 90٪.

الجدول 17-8: المبادئ العامة للمعالجة الكيماوية والتشعيع.	
◻ *المعالجة الكيماوية للأورام ذات الفحص النسيجي المفضل **Favorable**.*	
المرحلة I:	الورم محدد في الكلية ويمكن استئصاله كاملاً. الداكتينوميسين/ الفينكرستين لمدة 6 شهور.
المرحلة II:	امتداد الورم الناحي Regional لكنه قابل للاستئصال بشكل كامل. الداكتينوميسين/ الفينكرستين لمدة 6 شهور.
المرحلة II:	يوجد ورم متبق لكنه محصور في البطن. الداكتينوميسين/ الفينكرستين/ الدوكسوروبيسين لمدة 6 شهور والمعالجة الشعاعية كما في الأسفل.
المرحلة IV:	ورم انتقالي. كما هو الحال في المرحلة III.
المرحلة V:	المرض ثنائي الجانب. توجد اعتبارات خاصة تعتمد على امتداد المرض في كل كلية.
◻ *التشعيع **Radiation**:*	
المرحلة III:	المعالجة الشعاعية XRT على سرير الورم وتمتد عبر العمود الفقري لتجنب الجنف Scoliosis.
المرحلة III كنتيجة للتناثر الورم إلى الصفاق:	XRT على كامل البطن.
المرحلة IV:	تجرى الـ XRT على مكان المرض الأولي (فقط إذا كانت المرحلة III وعلى الرئة أو الكبد أو الانتقالات الأخرى).

▪ نقاط رئيسة 6.17

1. يجرى تحديد المرحلة بعد فتح البطن الاستقصائي، وتشمل المعالجة الجراحة والمعالجة الكيماوية وأحياناً التشعيع.
2. إن الفحص النسيجي للورم ومرحلة الورم أمران هامان لتحديد الإنذار لأن فترة البقيا الإجمالية عند مرضى المرحلة (II-IV) مع فحص نسيجي مفضل تقارب 90٪.

أورام العظام BONE TUMORS

تشكل أورام العظم الخبيثة البدئية حوالي 5٪ من سرطانات الطفولة. ويوجد شكلان مسيطران هما ساركوما إيوينغ والساركوما العظمية.

ساركوما إيوينغ EWING SARCOMA

■ الإمراض:

ساركوما إيوينغ هي ساركوما غير متمايزة تنشأ بشكل رئيس في العظام. تتوضح الطبيعة النسيلية للمرض بتبادل المواقع الثابت من الصبغي (11) إلى الصبغي (22) في الخلايا المصابة، يعتقد أن

ساركوما إيوينغ تنشأ من خلية متعددة القوى Pluripotent من خلايا العرف العصبي للجهاز العصبي نظير الودي. تعرف الأورام الأخرى التي يحدث فيها تبادل المواقع نفسه أو شبيه له وتحدث خارج العظام بأورام الوريقة الخارجية العصبية البدائية المحيطية وهي أيضاً أعضاء في عائلة إيوينغ لأورام النسيج الرخو.

■ **الوبائيات:**

تشاهد ساركوما إيوينغ بشكل رئيس عند المراهقين، وهي أشيع عند الذكور من الإناث بـ 1.5 مرة، من النادر جداً حدوث ساركوما إيوينغ عند الأمريكيين من أصل إفريقي. وهي تحدث (كما هو الحال في الساركوما العظمية) عند المراهقين أكثر بمرتين من الأطفال الصغار.

■ **التظاهرات السريرية:**

إن أشيع الأعراض عند القبول هي الألم والتورم الموضع مكان الورم الأولي. تصيب ساركوما إيوينغ العظام الطويلة والمسطحة بنسبة متساوية، على العكس من الساركوما العظمية التي تصيب العظام الطويلة بشكل مسيطر. إن أشيع أماكن الإصابة هي الفخذ (20٪) والحوض (20٪) والشظية (12٪) والعضد والظنبوب (10٪). تشمل الأماكن الأخرى الأضلاع والترقوة ولوح الكتف. في العظام الطويلة تبدأ ساركوما إيوينغ عادة في منتصف جسم العظم وليس في نهايتي العظم كما هو الحال في الساركوما العظمية. إن الأعراض الجهازية أكثر شيوعاً عند الأطفال الذين لديهم انتقالات وتشمل الحمى ونقص الوزن والتعب.

■ **التشخيص التفريقي:**

يشمل التشخيص التفريقي لساركوما إيوينغ ذات العظم والنقي والورم الحبيبي الإيوزيني (داء الهستوسيتوز بخلية لانغرهانس) والساركوما العظمية. يجب التفكير بالانتقالات إلى العظم من النوروبلاستوما أو الساركوما العضلية المخططة عند الأطفال الصغار الذين لديهم آفة عظمية وحيدة.

■ **التقييم التشخيصي:**

يشاهد غالباً ارتفاع في الكريات البيض مع ارتفاع سرعة التثفل. تظهر الصور الشعاعية بشكل مميز آفة حالة للعظم مع ارتفاع السمحاق المتكلس (علامة قشر البصل) أو كتلة أنسجة رخوة أو كليهما، ويمكن إثبات التشخيص بالخزعة.

■ **المعالجة:**

تشمل المعالجة كلاً من المعالجة العامة (المعالجة الكيماوية) والمعالجة الموضعية (المعالجة الشعاعية أو الجراحة). إن المعالجة الكيماوية هامة لإنقاص حجم الورم الأولي ومعالجة الانتقالات حتى لو كانت الانتقالات الصريحة غير مرئية لأن كل مرضى ساركوما إيوينغ تقريباً يكون لديهم انتقالات مجهرية

عند تشخيص المرض، تشمل الأدوية النوعية المستخدمة الفينكرستين والدوكسوروبيسين والسيكلوفوسفاميد والإيتوبوسايد والإيفوسفاميد. إذا أصاب الورم عظماً يمكن الاستغناء عنه (القسم البعيد من الشظية، الأضلاع، الترقوة) فإن الاستئصال الجراحي الكامل قد يكون مطلوباً.

الإنذار ممتاز بالنسبة للمرضى الذين لديهم إصابة بالأطراف البعيدة ودون انتقالات، ويبلغ معدل البقيا على قيد الحياة لمدة 5 سنوات عند المرضى دون انتقالات أكثر من 50٪. أما الأطفال الذين لديهم مرض انتقالي عند التشخيص أو أورام في عظام الحوض أو في القسم القريب من العظام الطويلة فإن إنذارهم سيئ، كذلك توجد مظاهر أخرى تجعل الإنذار أسوأ وهي الامتداد للنسج الرخوة وتعداد اللمفاويات المنخفض وارتفاع اللاكتات دي هيدروجيناز.

نقاط رئيسة 7.17
1. ساركوما إيوينغ هي ساركوما غير متمايزة تنشأ بشكل رئيس في العظام.
2. تصيب ساركوما إيوينغ الأطفال الصغار والمراهقين، ولكنها نادرة عند الأفارقة الأمريكيين.
3. أشيع الشكاوي عند القبول هي الألم والتورم الموضع.
4. أشيع أماكن ساركوما إيوينغ هي الفخذ وعظام الحوض التي لها أسوأ إنذار.

الساركوما العظمية OSTEOGENIC SARCOMA

الإمراض:

الساركوما العظمية ورم خبيث في العظم ينشأ على حساب الخلايا الجذعية الميزانشيمية المنتجة للعظم، وهو ينشأ من التجويف النقوي أو من السمحاق. يتوضع الورم البدئي عادة في الأجزاء الكردوسية من العظام التي تترافق مع سرعة النمو العظمي، وتشمل الفخذ البعيد والظنبوب القريب والعضد القريب.

الوبائيات:

تشاهد الساركوما العظمية بشكل رئيسي عند المراهقين، ونسبة إصابة الذكور للإناث هي 2: 1. تحدث ذروة الحدوث في فترة سرعة النمو القصوى.

التظاهرات السريرية:

بشكل مشابه لساركوما إيوينغ فإن الألم والتورم الموضع هما أشيع الشكاوي عند القبول. ولكن على العكس من ساركوما إيوينغ فإن المظاهر الجهازية تكون نادرة. تحدث هذه الأورام بتواتر أكبر عند المراهقين لذلك قد تعزى الشكاوي الأولية للرض. أشيع الأماكن لتواجد الورم هي الفخذ البعيد (40٪) والظنبوب القريب (20٪) والعضد القريب (10٪). توجد الانتقالات عند التشخيص في 20٪ من الحالات، وتكون معظم هذه الانتقالات للرئتين. قد تشاهد أيضاً اضطرابات المشية والكسور المرضية.

■ **التشخيص التفريقي:**

التشخيص التفريقي للساركوما العظمية هو ساركوما إيوينغ وأورام العظم السليمة وذات العظم والنقي المزمنة.

■ **التقييم التشخيصي:**

يكون تعداد الدم الكامل وسرعة التثفل طبيعيان عادة، ولكن قد تكون مستويات الفوسفاتاز القلوية المصلية مرتفعة عند التشخيص. إن وجود آفة حالة للعظم مع وجود ارتكاس سمحاقي هو أمر مميز على الصورة الشعاعية. يكون للالتهاب السمحاقي مظهر بزوغ الشمس Radial sunburst الذي ينتج حالما يكسر الورم القشر وتتشكل شظايا عظمية جديدة، ومن الهام إجراء CT للصدر لتحديد وجود انتقالات رئوية (تظهر كعقيدات متكلسة).

■ **المعالجة:**

يكون لدى 20٪ من المرضى عند التشخيص انتقالات يمكن كشفها سريرياً، ويكون لدى معظم المرضى المتبقين إصابات انتقالية مجهرية. إن تدبير الورم الأولي هو الجراحة، إما عن طريق البتر أو عن طريق الجراحة المنقذة للطرف Limb-sparing.

إن الساركوما العظمية مقاومة نسبياً للمعالجة الشعاعية على العكس من ساركوما إيوينغ. وإن إضافة كل من المعالجات الكيماوية المساعدة الجديدة (قبل الجراحة) والمعالجات الكيماوية المساعدة (بعد الجراحة) قد رفع نسبة البقيا بشكل فعلي. حيث كانت نسبة البقيا 20٪ قبل المعالجة الكيماوية، أما حالياً فإن فترة البقيا طويلة الأمد دون نكس تصل إلى أكثر من 70٪ وذلك مع استخدام المعالجة الكيماوية المكثفة.

تشمل الأدوية الكيماوية النوعية السيسبلاتين والدوكسوروبيسين والميثوتريكسات. وتستطب المعالجة الهجومية للمرض الانتقالي لأن بعض المرضى يمكن أن يشفوا بالجرعات العالية من المعالجة الكيماوية مع الاستئصال الجراحي لكل الانتقالات الرئوية. تشمل موجودات الإنذار السيئ العمر دون 10 سنوات والمرض الانتقالي ونمط الخلية غير المتمايز وإصابة الهيكل العظمي المحوري وارتفاع لاكتات دي هيدروجيناز LDH في المصل عند التشخيص ووجود الأعراض لمدة أقل من شهرين.

■ نقاط رئيسة 8.17

1. الساركوما العظمية ورم خبيث يصيب الخلايا المنتجة للعظم الموجودة في الميزانشيم.
2. تحدث الساركوما العظمية غالباً خلال فترة سرعة النمو العظمى وذلك في الفخذ القريب أو الظنبوب القريب أو العضد القريب.
3. إن الألم والتورم الموضع هي أشيع الشكاوي (كما هو الحال في ساركوما إيوينغ)، ولكن بالمقارنة مع ساركوما إيوينغ، فإن التظاهرات الجهازية نادرة.
4. تشمل المعالجة الجراحية والمعالجة الكيماوية.

* * *

Chapter

18 أمراض العين
Ophthalmology

VISION SCREENING فحص الرؤية

إن فحص الرؤية هام عند الأطفال لأن العين الفتية هـي جزء من جهاز ديناميكي يمكن أن يتأذى بسرعة عن الحرمان من الرؤية. يحتاج تطور الرؤية الطبيعي إلى إنتاج صور شبكية واضحة مع ارتصاف Alignment عيني مناسب. يظهر (الجدول 18-1) توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب العيون حول فحص الرؤية وتحويل الأطفال. يمكن إجراء مسح للرؤية عند الأطفال فوق عمر 8 سنوات حسب الإرشادات المخصصة للبالغين. إن الأطفال الذين لديهم قصة خداج أو خمج داخل الرحم أو مرض في الجهاز العصبي المركزي أو قصة عائلية لمرض عيني لديهم خطورة أعلى للأمراض العينية ويتطلبون متابعة أكثر شمولية من قبل اختصاصي أمراض العين عند الأطفال.

STRABISMUS الحول

يحدث الحول (أو سوء ترصيف العينين) عند 4٪ من الأطفال تقريباً، نادراً ما يحدث الحول عند الطفل دون عمر 4-6 سنوات فإن دماغ الطفل يبدأ بتثبيط الصورة من العين المنحرفة. قد تترافق أمراض عصبية معينة مع نسبة حدوث أعلى للحول وتشمل: الشلل الدماغي ومتلازمة داون واستسقاء الدماغ وأورام الدماغ. قد يؤدي الحرمان من الرؤية أحادي الجانب (مثل الإطراق) أيضاً إلى الحول.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

قد تدور العين المنحرفة للمريض المصاب بالحول للداخل (حول أنسي Esotropia)، أو للخارج (حول وحشي Exotropia)، أو للأعلى أو للأسفل. يتم التشخيص باستخدام المنعكس الضيائي القرني واختبارات التغطية. (ملاحظة: عند تغطية عين واحدة فإن المريض يثبت الرؤية على هدف ما، وعندما يتم رفع الغطاء بسرعة عن العين المغطاة فيجب في الحالة الطبيعية عدم وجود أي حركة للعين. يكرر الفحص في الجهة الثانية. إذا لوحظ انحراف للعين عند رفع الغطاء عن أي من العينين فإن الاختبار يعتبر إيجابياً).

المعالجة TREATMENT

إن العقابيل الأكثر أهمية بالنسبة للحول غير المعالج، وبعيداً عن التشوه التجميلي، هو الغمش Amblyopia (ستتم مناقشته لاحقاً في هذا الفصل) وتناقص الرؤية التجسيمية Stereopsis (إدراك العمق). تهدف المعالجة إلى إلغاء أو الوقاية من الغمش وإعادة الترصيف للعينين وإصلاح أي حالة مستبطنة أو مؤهبة (إذا وجدت). تستجيب بعض أنواع الحول للعدسات المصححة والإغلاق Occlusion، لكن الجراحة ضرورية عادة. تؤدي المداخلة الباكرة إلى تحسين فرصة الحصول على رؤية طبيعية.

نقاط رئيسة 1.18

1. يجب إجراء التحري عن الحول عن طريق اختبار التغطية في كل فحص من فحوص الأطفال الروتينية.
2. إن كشف الحالة باكراً وعلاجها يقدمان أفضل وسيلة لتجنب شذوذات الرؤية الدائمة.

الغمش AMBLYOPIA

يعني الغمش حرفياً (الرؤية الكليلة Dull)، وهو يدل على تطور تناقص الرؤية في العين السليمة من النواحي الأخرى. تحدث هذه الحالة عند 2٪-5٪ من مجموع السكان. يكون الأطفال أكثر استعداداً لحدوث الغمش بين الولادة وعمر 7 سنوات، وكلما تطور الغمش في فترة أبكر كان الخلل البصري أكثر شدة. يحدث الغمش الناجم عن الحول (وهو أشيع سبب للغمش عند الأطفال) نتيجة لتثبيط تشكل الأخيلة (الصور) الشبكية من العين سيئة الترصيف. كذلك يحدث الغمش نتيجة للحرمان البصري أو تشوش الصور بسبب العتامات في المحور البصري (عتامة القرنية، الساد) أو بسبب أسواء الانكسار غير المتساوية في كلتا العينين (تفاوت الانكسار في العينين Anisometropia). تشمل باقي عوامل الخطورة الخدج والقصة العائلية للغمش أو الحول.

الجدول 18-1: توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب العيون حول فحص الرؤية عند الأطفال.

العمر	الفحص	الإحالة
الولدان:	اختبار منعكس الضياء القرني. المنعكس الأحمر في الجهتين.	منعكسات حمراء غير طبيعية. أي تشوهات عينية أخرى.
بعمر 6 أشهر:	التثبيت على الضوء أو الألعاب الصغيرة. إغلاق عين واحدة. اختبار منعكس الضياء القرني. اختبار التغطية، / عدم التغطية. المنعكسات الأحمر بالجهتين.	- الكره الشديد للإطباق Occlusion. - الحول. - الرأرأة. - منعكس أحمر غير طبيعي. - أي تشوه عيني آخر.
بعمر 3-4 سنوات:	حدة البصر. منعكس الضياء القرني. اختبار تغطية/ عدم تغطية. فحص قعر العين.	حدة الإبصار أقل من 20/ 40 في أي من العينين و/ أو عدم وجود اختلاف أكثر من خط واحد بين العينين في اختبار الرؤية. الحول. أي تشوه عيني آخر.
بعمر 5 سنوات أو أكبر:	حدة البصر. منعكس الضياء القرني. اختبار التغطية/ عدم التغطية. فحص قعر العين.	حدة البصر 20/40 أو أقل في عين واحدة أو بالعينين. الحول. أي تشوه عيني آخر.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

قد تكون الرؤية دون السوية Subnormal المظهر الوحيد للغمش، يؤدي الغمش غير المعالج لفقدان الرؤية المستمر وإلى تناقص الرؤية التجسيمية Stereopsis.

المعالجة TREATMENT

إن الخطوة الأولى في معالجة الغمش هو إصلاح أي أسواء انكسار بواسطة النظارات. كما يجب إزالة أي عتامات بصرية (مثل الساد) إذا وجدت. إضافة لذلك يجب استعادة الترصيف العيني المناسب. وأخيراً فإن إغلاق العين التي تكون الرؤية فيها أفضل يجبر على تطور العين المصابة ومراكز الرؤية في الدماغ المرتبطة مع هذه العين. إن التداخل الباكر هام لتحريض الرؤية الطبيعية، ومن غير المحتمل أن تكون المعالجة بعد عمر 8 سنوات ناجحة.

نقاط رئيسة 2.18

1. يمثل الغمش سبباً شائعاً وعكوساً لفقد الرؤية عند الأطفال.
2. يعتبر الحول أشيع سبب للغمش عند الأطفال.
3. يعتمد العلاج الفعال على التشخيص الباكر وتحويل الطفل من أجل المعالجة بإغلاق العين السليمة والتخلص من الحالات المؤهبة.

الحدقة البيضاء LEUKOCORIA

قد تنجم الحدقة البيضاء (أو غياب المنعكس الأحمر) عند الرضيع أو الطفل عن عدد من الأمراض تتفاوت من الشذوذات البصرية المعزولة إلى المرض الجهازي المهدد للحياة. تحتاج كل حالات الحدقة البيضاء إلى الإحالة السريعة لأخصائي أمراض العين.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

الورم الأرومي الشبكي Retinoblastoma أشيع ورم خبيث داخل العين في الطفولة، ويعتبر سبباً للحدقة البيضاء مهدداً للحياة، يحدث هذا المرض عند حوالي 1 من كل 20.000 ولادة حية وبالتالي توجد (300) حالة جديدة كل سنة في الولايات المتحدة. وجد الخلل الجيني المرافق في الشريط q14 من الصبغي (13). يؤدي الورم الأرومي الشبكي غير المعالج إلى الموت بسبب الانتقالات الدماغية والحشوية في كل الحالات تقريباً.

الساد Cataracts: (عتامات في العدسات البلورية) ويحدث عند 1 من كل 250 وليد، وهذا يجعل الساد أشيع سبب للحدقة البيضاء. قد يكون الساد خلقياً أو مكتسباً، وقد يكون أحادي الجانب أو ثنائي الجانب. غالباً ما يكون الساد محدداً وراثياً لكن قد ينتج عن الأمراض الاستقلابية أو الأخماج داخل الرحم.

اعتلال الشبكية عند الخدج (ROP): هو مرض وعائي شبكي عند الولدان الخدج قد يؤدي إلى الحدقة البيضاء. تشمل عوامل الخطورة وزن الولادة دون 1250 غ وسن الحمل دون 32 أسبوعاً والتهوية الآلية والحاجة إلى إعطاء الأكسجين.

تشمل الأسباب الأخرى للحدقة البيضاء الزرق الخلقي، وداء السهميات العيني Toxocariasis (خمج طفيلي يكتسب غالباً في فترة الرضاعة أو الطفولة الباكرة).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يمكن التحري عن الحدقة البيضاء من خلال الفحص الروتيني للمنعكس الأحمر عند كل الولدان، إن الرضع الذين لديهم خطورة عالية لتطور الـ ROP يجب أن يفحصوا من قبل طبيب العيون عند تخريجهم من قسم الحواضن ومرة أخرى بعمر 3-6 شهور.

■ نقاط رئيسة 3.18

1. أشيع عامل مسبب للحدقة البيضاء هو الساد الخلقي.
2. تحتاج كل حالات الحدقة البيضاء إلى إحالة سريعة إلى اختصاصي بأمراض العين.
3. كل الأطفال الذين لديهم خطورة عالية لاعتلال الشبكية عند الخدج يجب أن يفحصهم اختصاصي أمراض العين قبل التخريج من قسم الحواضن.
4. يجب تشخيص الورم الأرومي الشبكي باكراً ومعالجته بشكل هجومي لضمان نتائج مقبولة.

العلاج TREATMENT

تجمع المعالجة الناجحة بين علاج الحالة المسببة مع الانتباه إلى الغمش المرافق. تتم معالجة الورم الأرومي الشبكي عن طريق فصع العين Enucleation (استئصال العين) والمعالجة الشعاعية والمعالجة الكيماوية و/ أو المعالجة القرية Cryotherapy، وقد لا تحتاج الأورام الصغيرة الموضعة إلى استئصال العين. يتعلق الإنذار بشكل مباشر بحجم الورم عند التشخيص، ومعدلات الشفاء تصل تقريباً إلى 90٪. إذا لم يكن الورم الأرومي الشبكي ثنائي الجانب عند التشخيص فيجب مراقبة المريض عن كثب لأن 20٪ من المرضى سوف يتطور لديهم ورم آخر في العين غير المصابة سابقاً. يمكن استئصال الساد أحادي أو ثنائي الجانب جراحياً، وإنذار الرؤية عند الأطفال الذين تم استخراج الساد لديهم ليس جيداً كما هو الحال عند البالغين لأن الغمش والتشوهات العينية الأخرى قد تحد من المستوى النهائي لحدة البصر. يؤدي الساد الذي لم يستأصل خلال فترة 3–4 شهور الأولى من العمر إلى غمش هام وغير عكوس غالباً. تتراجع معظم الحالات من الـ (ROP) تلقائياً، ولكن المعالجة القريّة التي تجرى في المرحلة المتوسطة من (ROP) تنقص ترقي المرض إلى المرحلة المهددة للبصر. إن الرضع الذين لديهم ROP معالج أو متراجع يبقون معرضين لخطر تطور الغمش والحول وحسر البصر والزرق.

انسداد القناة الدمعية الأنفية NASOLACRIMAL DUCT OBSTRUCTION

يعتبر انسداد القناة الدمعية الأنفية الخلقي سبباً شائعاً للجريان الدمعي الزائد، وهو يحدث بنسبة (6٪) عند الولدان. يحدث الانسداد عادة بسبب فشل انفتاح النهاية الغشائية البعيدة للقناة الدمعية الأنفية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن الدماع المزمن بغياب وجود احتقان في الملتحمة هو علامة رئيسة لانسداد القناة الدمعية الأنفية. ويدل وجود مفرزات قيحية مخاطية مع إيلام فوق الحافة الأنسية للجفن السفلي على وجود خمج إضافي في الكيس الدمعي الأنفي (التهاب الكيس الدمعي Dacryocystitis). وتشمل الأسباب الأخرى للدماع: التهيج المزمن الناجم عن المؤرجات والزرق الخلقي.

■ نقاط رئيسة 4.18

1. انسداد القناة الدمعية الأنفية سبب شائع للدماع عند الولدان والرضع ويشفى تلقائياً بشكل نموذجي.
2. يستطب التحويل إلى اختصاصي أمراض العين في حال استمرار الأعراض ما بعد عمر 9-12 شهراً، وكذلك عند الرضع الذي لديهم التهاب متكرر في الكيس الدمعي.

المعالجة TREATMENT

تختلف المعالجة حسب شدة الأعراض. يتحسن الانسداد تلقائياً عند 96٪ من الرضع خلال السنة الأولى من العمر. ويستطب تحويل الطفل إلى اختصاصي أمراض العين في حال استمرار الأعراض. يتم إجراء سبر Probing للقناة الدمعية الأنفية بعمر 12-15 شهراً إلا إذا تطلبت الأعراض الشديدة المداخلة بعمر أبكر. يعالج التهاب الكيس الدمعي المتراكب على الانسداد بالكمادات الدافئة وإجراء تدليك القناة الدمعية الأنفية، مع الصادات الحيوية الجهازية (مثل سيفالوسبورين من الجيل الأول) في حالات مختارة.

التهاب العين الوليدي OPHTHALMIA NEONATORUM

يدل التهاب العين الوليدي على التهاب الملتحمة الذي يحدث خلال الشهر الأول من الحياة. إن أي مفرزات عينية عند الولدان تتطلب إجراء التقييم لأن الدموع تكون غائبة عادة في الأسابيع القليلة الأولى من العمر.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

أشيع الأسباب لالتهاب العين الوليدي هي التخريش الكيماوي والكلاميديا التراخومية والنايسريات البنية. يمكن لالتهاب الملتحمة الكيميائي أن ينجم عن رض الولادة أو بسبب الصادات الحيوية الوقائية التي تعطى عند الولادة للوقاية من الخمج بالبنيات. تشمل الأسباب الخمجية الأقل شيوعاً: فيروس الهربس البسيط (HSV) والعنقوديات المذهبة والمستدميات النزلية والعصيات الزرق، وهي تحدث نموذجياً بعد الأسبوع الأول من العمر. يجب التفكير بانسداد القناة الدمعية الأنفية عند الوليد الذي لديه مفرزات مستمرة من الملتحمة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يتظاهر الرضع عادة بوذمة الأجفان وتبيغ الملتحمة والمفرزات العينية. إن العمر عند بدء الإصابة والمظاهر السريرية قد يقترحان التشخيص، ولكن لابد من إجراء التقييم المخبري المناسب (الجدول 18-2).

الجدول 18-2: المظاهر المميزة لالتهاب العين الوليدي.

المظاهر	الكيماوي	النايسريات البنية	الكلاميديا التراخومية
عمر الظهور:	24 ساعة.	2-4 أيام.	4-10 أيام.
المظاهر السريرية:	ثنائي الجانب. مفرزات مصلية. تبيغ الملتحمة.	ثنائي الجانب. مفرزات قيحية. وذمة أجفان مميزة. وذمة الملتحمة Chemosis.	أحادي الجانب أو ثنائي الجانب. مفرزات قيحية مخاطية. تبيغ ملتحمة.
الاختلاطات:	محدد لذاته.	الإنتان Sepsis. التهاب السحايا. التهاب المفاصل. قرحة القرنية. العمى.	تندب القرنية. ذات الرئة.
التشخيص:	استبعاد الأسباب الخطيرة.	زرع مفرزات الملتحمة على وسط الشوكولا أو آغار (تاير - مارتين).	زرع الكلاميديا من مفرزات الملتحمة. اختبار الأضداد بالتألق المناعي المباشر.
المعالجة:	لا ضرورة للمعالجة.	الإريترومیسین الموضعي، السيفوتاكسيم الوريدي، معالجة الوالدين.	الإريترومیسین الفموي إضافة للإريترومیسین الموضعي. معالجة الوالدين.

المعالجة والوقاية TREATMENT AND PREVENTION

إن الرضع الذين يشتبه إصابتهم بالتهاب الملتحمة بالـ HSV أو البنيات أو العصيات الزرق يجب تحويلهم لاختصاصي أمراض العين. أما الرضع الذين لديهم التهاب ملتحمة لأسباب أخرى فيتم تحويلهم إذا ساءت العلامات أو استمرت الأعراض بعد ثلاثة أيام من المعالجة. يجب معالجة الوالدين وشركائهم الجنسيين من أجل أخماج الكلاميديا والبنيات وبالطريقة المعتادة.

لقد تناقصت نسبة حدوث التهابات الملتحمة عند الولدان بشكل دراماتيكي منذ إدخال الوقاية العينية بنترات الفضة. ويفضل حالياً استخدام الإريثروميسين الذي يعتبر فعالاً ضد الكلاميديا التراخومية والنايسيريات البنية.

نقاط رئيسة 5.18

1. قد يكون التهاب الملتحمة عند الولدان ناجماً عن التخريش الكيماوي أو عن خمج مكتسب.
2. أشيع العوامل الممرضة هي الكلاميديا التراخومية والنايسريات البنية.
3. يحتاج الخمج المتوقع بالبنيات إلى علاج إسعافي لمنع العمى.
4. يجب معالجة المرضى المصابين بأخماج الكلاميديا بواسطة الصادات الجهازية والموضعية، وقد تتطور ذات الرئة بالكلاميديا لاحقاً في فترة الوليد إذا لم يعالج المريض فموياً.

التهاب الملتحمة الخمجي INFECTIOUS CONJUNCTIVITIS

إن التهاب الملتحمة الخمجي غير الوليدي (العين الوردية) شائع جداً في الطفولة وقد يكون جرثومياً أو فيروسياً. يسبب الخمج التهاباً في الملتحمة (الغطاء الخارجي للعين فوق الصلبة). ويعتبر الفيروس الغدي Adenovirus بالتحديد العامل الأكثر تواتراً في التهاب الملتحمة الفيروسي.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد يتحرض التهاب الملتحمة بالتعرض للمؤرجات أو الذيفانات أو المواد الكيماوية أو المخرشات. يمكن أيضاً لبعض الأمراض الجهازية أن تسبب (العيون الحمراء) كجزء من تظاهر المرض. قد تتظاهر سحجات القرنية باحمرار العين مع الألم والدماع والحساسية للضوء. وإن فحص العين بالضوء مع وضع مرشح للضوء الأزرق بعد تقطير الفلوروسيئين يظهر وجود منطقة معراة. تعالج سحجات القرنية بضماد العين (لإنقاص الألم وتشجيع الشفاء) والصادات الموضعية. معظم السحجات القرنية تشفى خلال 24 ساعة.

المظاهر السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يظهر (الجدول 18-3) مقارنة بين المظاهر السريرية لالتهاب الملتحمة الفيروسي والجرثومي والأرجي.

العلاج TREATMENT

تعالج معظم حالات التهاب الملتحمة الخمجي في الممارسة بتجربة الصادات على شكل قطرات أو مراهم عينية لمدة 5-7 أيام. تشمل الخيارات البولي ميكسين-باسيتراسين، أو التري ميتوبريم-بولي ميكسين B أو الصوديوم سلفاسيتاميد أو الجنتاميسين أو الأوفلوكساسين. تحتاج الحالات المستعصية إلى نتائج الزرع لتكون دليلاً للمعالجة. ورغم أن التهابات الملتحمة الفيروسية ومعظم التهابات الملتحمة الجرثومية أمراض محددة لذاتها عادة، فقد لوحظ أن الصادات الحيوية تحد من الإخماج Infectivity وتنقص مدة المرض حوالي يومين، (ملاحظة: تشمل الاستثناءات التهاب الملتحمة بالنايسيريات البنية التي تحتاج إلى المعالجة بالسفترياكسون الخلالي والتهاب الملتحمة بالمستدميات النزلية الذي يحدث مترافقاً مع التهاب الأذن الوسطى في نفس الجهة، ويجب أن يعالج بالصادات الفموية المناسبة).

تحوي بعض القطرات الستيرويدات (لإنقاص الالتهاب) إضافة إلى الصاد الحيوي، ويجب عدم إعطاء مثل هذه القطرات عند الاشتباه بالـ HSV-1 كسبب للخمج لأنها تزيد خطورة حدوث مرض أشد إضافة إلى ضعف الرؤية.

الجدول 18-3: مقارنة بين التهاب الملتحمة الجرثومي والفيروسي والأرجي.

العرض	الفيروسي	الجرثومي	الأرجي
الألم. المفرزات.	خفيف. رائقة. خفيفة إلى غزيرة. ميالة لحدوث التجلب Crusting.	خفيف إلى متوسط. قيحية مخاطية. خفيفة إلى غزيرة. حدوث التجلب.	لا يوجد. رائقة. خفيفة إلى متوسطة. لا يحدث تجلب.
الحكة.	غائبة عادة.	غائبة.	موجودة.
الإحتقان.	منتشر.	منتشر.	منتشر.
الرؤية.	طبيعية.	طبيعية.	طبيعية.
الأسباب المحتملة:	الفيروس الغدي، فيروس الإيكو ECHO، فيروس كوكساكي.	المستدميات النزلية، العقديات الرئوية، النايسيريات السحائية.	التعرض لغبار الطلع الموسمية (أو غيرها من المؤرجات).

نقاط رئيسة 6.18

1. قد ينجم التهاب الملتحمة عن عوامل خمجية (جراثيم-فيروسات) إضافة إلى المرض الجهازي والمخرشات والتعرض للمؤرجات.
2. يمكن تشخيص تسحجات القرنية بفحص سطح العين بواسطة الضوء مع إضافة فلتر أزرق بعد وضع قطرات الفلوروسئين.
3. تحتاج بعض حالات التهاب الملتحمة الجرثومي إلى المعالجة الجهازية من أجل الشفاء ومنع التظاهرات الأخرى للمرض الخمجي.
4. يجب عدم استخدام قطرات الستيرويدات إذا اشتبه بفيروس الهربس البسيط النمط 1 كسبب لالتهاب الملتحمة وذلك بسبب زيادة خطر حدوث مرض أشد إضافة إلى ضعف الرؤية.

شعيرة الجفن والبردة (دمل الجفن)

HORDEOLUM CHALAZION (STYES)

شعيرة الجفن هي خمج حاد في غدد ميبوميوس (وهي بنيات صغيرة مفرزة للسائل موجودة في الصفيحة الغضروفية للجفن). العنقوديات المذهبة هي العامل المسبب عادة. يحدث تورم مؤلم موضع يتطور إلى تورم له نهاية مدببة لا تلبث أن تتمزق نحو الخارج. تشمل المعالجة الكمادات الدافئة، وإن فائدة تطبيق الصادات العينية مازالت مثار تساؤل. قد يستطب أحياناً إجراء شق مع النزح أو إعطاء الصادات الجهازية.

البردة Chalazion هي منطقة صغيرة من ارتكاس حبيبومي شحمي ضمن غدد ميبوميوس قد تكبر بشكل مترق. تكون المنطقة المصابة صلبة بشكل نموذجي لكنها غير مؤلمة. قد يكون الاستئصال ضرورياً لأسباب تجميلية أو إذا أصبحت المنطقة مخرشة أو سادة للرؤية. تميل الحالة لأن تكون مزمنة وناكسة.

التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج PERIORBITAL CELLULITIS

ينجم التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج عن الخمج الجرثومي لأجفان العين والجلد المحيط أمام الحاجز الحجاجي (وهو رباط ليفي يفصل منطقة ما تحت جلد الجفن عن الحجاج بحد ذاته).

الإمراض PATHOGENESIS

تدخل الجراثيم إلى المنطقة المحيطة بالعين عبر افتراقات بالجلد (العنقوديات المذهبة، العقديات المجموعة A) أو عبر الانتشار الدموي (الرئويات، المستدميات النزلية) أو عن طريق الامتداد من الجيوب المخموجة أو غيرها من مكونات الجهاز التنفسي العلوي (الرئويات، المستدميات النزلية، الموراكسيلة النزلية). وقد ساهم كل من لقاح Hib ولقاح الرئويات المقترن بشكل كبير في الإنقاص الواضح لنسبة حدوث الأخماج حول الحجاج.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

التهاب النسيج الخلوي الحجاجي Orbital cellulitis: هو خمج يمتد خلف الحاجز الحجاجي، وهو حالة إسعافية حقيقية. تترافق هذه الحالة مع ألم شديد عند حركة العين والجحوظ وتبدلات الرؤية وتناقص حركة العين.

يجب إجراء CT لإثبات التشخيص ولتحديد البنيات الأخرى المصابة بالخمج (مثل الجيوب) وحدود امتداد الالتهاب. تحتاج خراجات الحجاج المرافقة إلى النزح الجراحي، يجب أن تكون التغطية الخلالية التجريبية بالصادات فعالة ضد العنقوديات المذهبة والعقديات المقيحة والرئويات والمستدميات النزلية والموراكسيلة النزلية والجراثيم اللاهوائية الموجودة في الطريق التنفسي العلوي. وتشمل أنظمة المعالجة المقترحة السيفوروكسيم (مع إضافة الكليندامايسين إذا اشتبه بخمج اللاهوائيات) أو الأمبيسلين/ سولباكتام. وعند شفاء المريض يجب تخريجه على صادات فموية لإكمال فترة المعالجة إلى 3 أسابيع.

إن خراجات الدماغ والتهاب السحايا وخثرة الجيب الكهفي من الاختلاطات المعروفة في التهاب النسيج الخلوي الحجاجي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTIONS

يكون الجلد المحيط بالعين في التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج جاسئاً ودافئاً ومؤلماً رغم عدم وجود ألم عيني حقيقي. توجد الحمى بشكل متنوع في حالات رضوض الجلد الموضعية. تكون الحمى عند الطفل الصغير الذي لديه انتشار دموي المنشأ أو امتداد من الجوار عالية تماماً بصورة عامة مع ترقي سريع للتورم. قد يظهر الفحص السريري وجود إيلام بالجيوب أو التهاب الحلق أو بؤرة دخول على الجلد. ومن الهام تحديد منطقة القساوة لمتابعة الترقي اللاحق. يجب عند أي طفل لديه أعراض أو علامات تتوافق مع التهاب السحايا (الفصل 12) إجراء البزل القطني.

المعالجة TREATMENT

يجب البدء بالصادات الحيوية الوريدية في أقرب وقت ممكن والمتابعة بها حتى شفاء القساوة (الجسوء). إن البنسلين المقاوم للبنسليناز أو السيفالوسبورينات من الجيل الأول هي الدواء المناسب إذا كان التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج تالياً لتفرق اتصال في الجلد. قد يكون من الضروري إعطاء الفانكوميسين ويعتمد ذلك على أنماط المقاومة المحلية. إن السيفوروكسيم هو الصاد المختار في الحالات الأخرى، ويستخدم أحياناً سيفالوسبورين من الجيل الثالث لمنع امتداد الالتهاب إلى السحايا عند الطفل الصغير. يمكن تخريج المريض عند زوال الأعراض على صادات فموية لإكمال الشوط العلاجي البالغ 10 أيام.

نقاط رئيسة 7.18
1. يتميز التهاب النسيج الخلوي الحجاجي بألم العين ونقص حركتها وتبدلات الرؤية والجحوظ، وهو حالة إسعافية حقيقية، وقد يكون من الضروري إجراء النزح الجراحي في حالة الخراجات المرافقة.
2. قد ينشأ التهاب النسيج الخلوي حول الحجاج من تفرق اتصال في الجلد أو الانتشار الدموي أو عن طريق الامتداد من جراثيم الجيوب أو الطريق التنفسي.

* * *

Chapter

19 أمراض العظام Orthopedics

يحتاج أطباء الأطفال وأطباء الأسرة الممارسين لمعلومات أساسية في مبادئ تقويم العظام لعلاج الأذيات وتسهيل إعادة التأهيل، وتمييز التظاهرات الهيكلية العضلية للعديد من الأمراض الجهازية.

إن تشخيص وتدبير أمراض المفاصل والعظام الوراثية والخلقية والتطورية والخمجية في الوقت المناسب يمكن أن يقلل من التشوهات المحتملة وفقدان الوظيفة.

عسر تصنع الورك التطوري DEVELOPMENTAL HIP DYSPLASIA

الإمراض PATHOGENESIS

يدل عسر تصنع الورك التطوري (DDH) على العلاقة الشاذة بين رأس الفخذ والجوف الحقي Acetabulum مما يؤدي إلى تقلقل و/ أو خلع مفصل الورك. يعتقد أن الحالة تتطور عندما يفقد التماس بين الحقّ ورأس الفخذ أثناء التطور داخل الرحم ويكون ذلك غالباً بسبب وضعية الجنين أو تقييد حركة الجنين داخل الرحم.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

إن الـ DDH أكثر شيوعاً عند الإناث، وعند الطفل الأول والمجيئات المقعدية وعند المرضى الذين لديهم قصة عائلية إيجابية للـ DDH. يوجد أيضاً ترافق مع تشوهات أخرى تشمل: حنف القدم Clubfoot والصعر الخلقي والأمشاط المقربة والجنف الطفلي. تتراوح شدة عسر التصنع من القابلية

للخلع الجزئي (خلع جزئي يظهر أثناء الفحص السريري) إلى القابلية للخلع Dislocatable (خلع تام يظهر أثناء الفحص السريري) إلى الخلع التام Dislocated (وضعية غير طبيعية في معظم الأحيان).

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يؤدي التشخيص المبكر إلى نتيجة أفضل، ولذلك فإن الفحص السريري الدقيق للوليد أمر هام. يجب على الفاحص أولاً مراقبة وجود أي عدم تناظر في الطيات الإليوية، ثم يضع الفاحص أصابعه على المدورين الكبير والصغير، ويجري اختبار بارلو Barlow (يحدث خلع خلفي علوي للورك عند التقريب مع الضغط باتجاه الخلف) ومناورة أورتولاني Ortolani maneuver (التبعيد مع سماع 'طقة' ناتجة عن عودة توضع الرأس ضمن المفصل)، وهذان الاختباران جزء هام وأساسي في تقييم المولودين حديثاً (الشكل 19-1). يمكن لـ DDH أن يتطور مع الوقت لذلك يجب إجراء التقصي عن الـ DDH بفواصل منتظمة حتى يصبح الأطفال قادرين على المشي. يجب عند فحص الرضيع الأكبر نوعاً ما التحري عن علامة غاليازي Galeazzi sign، وذلك عن طريق حمل الكاحلين والركبتان معطوفتان والوركان بوضعية عطف، ثم يبحث الفاحص عن أي قصر في الطرف المصاب، قد يراجع الرضيع الأكبر أيضاً بتحدد حركة تبعيد الورك مع قصر واضح الطرف في المصاب.

يعتمد التشخيص على إظهار الحقّ 'الكاذب' في القسم الوحشي من عظم الحرقفة على الصور الشعاعية للورك أو بالإيكو. أما الحقّ الحقيقي فسوف يكون مشوهاً وضحلاً.

إن معظم الوركين والحوض لا يكونون متعظمين عند الولادة لذلك لا تساعد الصور الشعاعية حتى عمر 4-6 شهور. وإن الإيكو هو الأدق في المرحلة الباكرة بعمر 4-6 أسابيع.

المعالجة TREATMENT

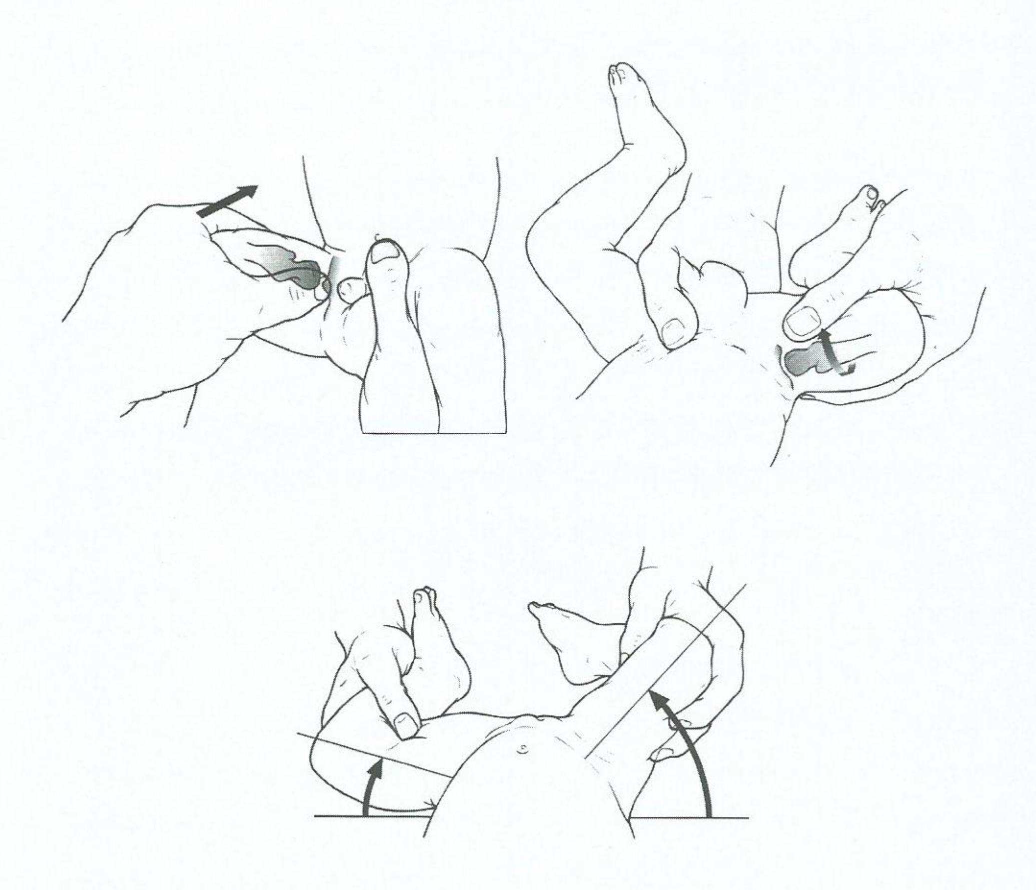
يجب عند سماع الطقة "Clunck" غير الطبيعية أثناء فحص الوليد (أو بعد مرحلة الوليد) إجراء استشارة لاختصاصي الجراحة العظمية.

معظم حالات الورك القابل للخلع الجزئي والورك القابل للخلع تتثبت دون أي مداخلة خلال الـ 4 أسابيع الأولى من العمر. إذا استطبت المعالجة عند الأطفال دون عمر 6 شهور فيمكن وصف جبيرة بافليك Pavlik Harness (التي تحافظ على الورك بوضعية التبعيد مع العطف) أما المعالجة بتجبير الجسم Body Casting فتستخدم عند الأطفال الأكبر. يحتاج الأطفال الذين لا يستجيبون على المعالجات المحافظة إلى الرد المفتوح.

إن أخطر الاختلاطات التي قد يتعرض لها الطفل عند تركه دون معالجة إلى ما بعد عمر 6 شهور هي النخرة اللاوعائية Avascular necrosis في رأس الفخذ. يتعرض المرضى المصابون بالـ DDH إلى خطر التهاب مفصل الورك التنكسي في فترة لاحقة من حياتهم.

نقاط رئيسة 1.19

1. يمكن كشف عسر تصنع الورك التطوري بالفحص الفيزيائي بإجراء اختبار بارلو ومناورة أورتولاني وبملاحظة عدم التناظر في الطيات الإليوية وعلامة غاليازي.
2. يجب كشف الـ DDH وعلاجه في مرحلة مبكرة من العمر للحصول على نتائج جيدة.



الشكل 19-1: اختبار بارلو (في الأعلى) ومناورة أورتولاني.

تشوهات القدم FOOT DEFORMITIES

تؤهب تشوهات القدم عند الأطفال إلى صعوبة المشي، وعدم ملاءمة الحذاء للقدم والألم. بعض الاضطرابات تتصحح من تلقاء نفسها عندما يبدأ الطفل بالمشي وبعضها يتطلب الدعامات Bracing أو الإصلاح الجراحي.

وبصورة عامة فإن أي حالة خلقية بالقدم يمكن قولبتها بيد الفاحص إلى الوضعية التشريحية الصحيحة لا تحتاج غالباً إلا إلى التداخل بالحدود الدنيا.

التظاهرات السريرية والمعالجة CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **المشط المقرب Metatarsus Adductus:**

المشط المقرب (اتجاه مقدم القدم Forefoot نحو الداخل دون وجود تشوهات في مؤخر القدم Hindfoot) حالة شائعة وسليمة نسبياً، تنتج عن الوضعية داخل الرحم. لا يكون العطف الظهري والعطف الأخمصي عند مفصل الكاحل مقيدين في المشط المقرب (على العكس من حنف القدم). يحدث المشط المقرب الخفيف عندما يكون الرضيع قادراً على جعل القدم مستقيمة بشكل فعال عند الدغدغة على طول الحافة الوحشية.

يمكن في الحالات المتوسطة الشدة من المشط المقرب جعل القدم مستقيمة بالضغط الخفيف، وهذه الحالات تستجيب لتمارين التمطيط Stretching. أما في الحالات الشديدة (الحالات التي لا يصحح وضعها بواسطة يد الفاحص) فيجب معالجتها بالدعامات أو القولبة الجبسية المتتابعة. ونادراً ما يستطب اللجوء للجراحة.

■ **القفد الفحجي مجهول السبب (حنف القدم الخلقي) Congenital Clubfoot:**

القفد الفحجي Talipes equinovarus أو حنف القدم، هو تشوه أندر ولكنه من أكثر التشوهات المنهكة التي تتضمن الدوران الأنسي لعظم الظنبوب والعطف الأخمصي الثابت عند الكاحل وانقلاب القدم Inversion وتقريب على مستوى مقدم القدم (المشط المقرب) وانحناء القدم مع تقريب على مستوى مقدم القدم (المشط المقرب)، يكون العطف الظهري مستحيلاً عند الكاحل عند المرضى المصابين بحنف القدم. تصبح القدم (بدون معالجة) مشوهة بشكل مترق وتتطور التقرحات عندما يصبح الطفل بعمر مناسب للعرج. إن المداخلة الباكرة ضرورية للحفاظ على وظيفة وتطور طبيعيين لاحقاً. تكون المعالجة بالقولبة المتسلسلة أو الدعامات، وإذا لم يحدث تحسن مقبول فيجب اللجوء للإصلاح الجراحي، ويفضل أن يكون هذا الإصلاح قبل العمر المتوقع للمشي. إن واحداً من كل سبعة أطفال مصابين بهذه الحالة يكون لديهم تشوهات خلقية أخرى مرافقة.

نقاط رئيسة 2.19

1. يكون العطف الظهري والأخمصي سليمين في المشط المقرب، في حين يكون مؤخر القدم ثابتاً في العطف الأخمصي في حالة القفد الفحجي (حنف القدم).

العرج
LIMP

يعتبر العرج من أشيع الشكاوي العضلية الهيكلية التي تحتاج لتقييم طبي عند الأطفال. إن الألم والضعف وتناقص مدى الحركة واختلاف طول الطرفين السفليين، كل ذلك قد يؤثر على المشية الطبيعية.

التشخيص التفريقي
DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

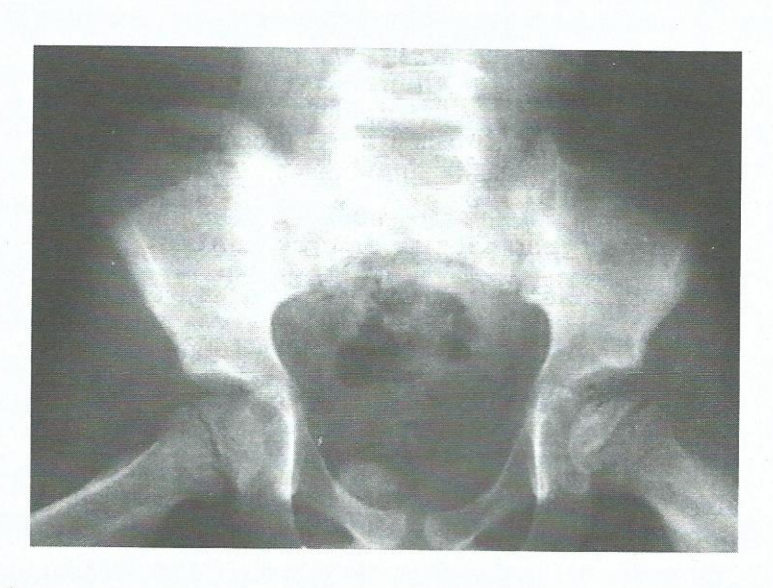
هناك قائمة بالحالات التي تسبب العرج مشروحة في (الجدول 19-1)، بعضها سليم ومحدد لنفسه، بينما يسبب بعضها الآخر مراضة شديدة.

يعتبر الرض أشيع سبب للعرج في أي عمر كان. يؤثر عمر المريض على التشخيص التفريقي. حيث تكون الأخماج والالتهابات والمتلازمات الشللية أسباب شائعة عند الأطفال من عمر 1-3 سنوات. ومن عمر 3-10 سنوات يصبح داء ليغ-كالف-بيرثس والتهاب الغشاء الزليل السمي والـ JRA أكثر شيوعاً. أما انزلاق مشاش رأس الفخذ فيجب التفكير به عند المرضى الأكبر سناً.

يعرف داء ليغ-كالف-بيرثس Legg-Calve-Perthes بأنه نخر لاوعائي (إصابة إقفارية) في رأس الفخذ. السبب مجهول. يحدث فعلياً ارتشاف للعظم المصاب بالإقفار (فوق عمر السنتين تقريباً) ويحدث إعادة التعظم Reossification مع استمرار النمو (لكن ليس بالضرورة أن يكون نمواً طبيعياً). يحدث داء ليغ-كالف-بيرثس غالباً عند الذكور والأطفال الصغار (4-8 سنوات). ويكون العرج غير المؤلم أو المؤلم بشكل خفيف الذي يتطور بشكل مخاتل هو الشكوى الأكثر شيوعاً التي يتظاهر بها المرض. يرجع الألم غالباً للركبة أو الفخذ مما يغيم الصورة التشخيصية. يكون مجال الحركة محدداً عند التبعيد والعطف والدوران الداخلي. قد تكون الدراسات الشعاعية الأولية طبيعية، لكن الصور اللاحقة تظهر شفافية للأشعة Radiolucency في المشاش (الشكل 19-2). قد تكون تفريسة العظام مساعدة في كشف الضعف الباكر في التروية الدموية وتجزؤ وتسطح رأس الفخذ. تشمل المعالجة احتواء رأس الفخذ الهش ضمن الحق Acetabulum والمحافظة على شكله الكروي والمحافظة على المجال الطبيعي للحركة. إن الأطفال الصغار مع إصابة خفيفة ومجال حركة كامل يمكن أن تتم مراقبتهم فقط. وتكون الدعامات التقويمية Orthotic bracing أو الجراحة ضرورية عند الأطفال الأكبر مع تبدلات هامة في رأس الفخذ.

الجدول 19-1: التشخيص التفريقي للعرج حسب المجموعات المرضية.

◻ **الرض أو فرط الاستعمال.**	◻ **عصبي:**
• الكسور.	• الحثل العضلي.
• أذية الأنسجة الرخوة.	• اعتلال الأعصاب المحيطية.
◻ **خمجي:**	◻ **الأورام:**
• التهاب المفصل الخمجي.	• أورام العظام.
• ذات العظم والنقي.	• الابيضاض.
• التهاب المفصل (داء لايم).	• أورام الحبل الشوكي.
• التهاب القرص الفقري.	◻ **استقلابي:**
◻ **التهابي:**	• الخرع.
• التهاب الغشاء الزليل العابر.	◻ **دموي:**
• الداء الروماتويدي.	• الداء المنجلي.
• التهاب المفاصل الارتكاسي.	• الناعور.
◻ **تطوري أو مكتسب:**	◻ **أمراض أخرى:**
• عسر تصنع الورك التطوري.	• التهاب الزائدة الدودية.
• النخرة اللاوعائية.	• الداء الحوضي الالتهابي.
• انزلاق مشاش رأس الفخذ.	• انفتال الخصية.



الشكل 19-2: داء ليغ-كالف-بيرثس في الورك الأيسر. المشاش متضيق وشفاف للأشعة. يشاهد أيضاً كسر تحت الغضروف.

إن مقدار ومساحة الأذية الإقفارية تؤثر على الإنذار. ويعتبر انهيار Collapse رأس الفخذ أخطر الاختلاطات الحادة، وتنجم الإعاقة طويلة الأمد عن النمو الشاذ أو غير المتناظر.

انزلاق مشاش رأس الفخذ Slipped Capital Femoral Epiphysis (SCFF) انفصال تدريجي أو حاد لصفيحة نمو القسم القريب من الفخذ مع انزلاق رأس الفخذ على عنق الفخذ ودورانه إلى الوضعية الخلفية أو السفلية. السبب مجهول لكن قد يكون هرموني المنشأ (الحالة أكثر شيوعاً في فترة المراهقة) أو قد يتعلق بالوزن الزائد (SCFF أكثر شيوعاً عند الأشخاص زائدي الوزن). يحدث الـ SCFF عند الذكور أكثر من الإناث بشكل طفيف. لا يعتبر الرض السابق عاملاً مساهماً. يكون تظاهر الإصابة عادة غير متناظر ولكن في 25٪ من الحالات تتطور الإصابة فعلياً إلى الإصابة ثنائية الجانب، يتظاهر المريض النموذجي بالعرج والألم الذي قد يكون متمركزاً في الورك أو الناحية الإربية لكنه غالباً ما يكون ألماً راجعاً في الركبة. يوجد بالفحص السريري تحدد في حركة الدوران الداخلي مع قصر الطرف. إن الصور الشعاعية لوركي الطفل وهو بوضعية الضفدع الجانبية Frog-leg lateral هي الدراسة المختارة لإظهار انزياح المشاش (الشكل 19-3). قد تظهر الصور الشعاعية اتساع صفيحة النمو ونقص ارتفاع المشاش وخط كلاين Klein line (الخط المرسوم على طول عنق الفخذ) الذي لا يتقاطع مع المشاش الوحشي.

إن الهدف الأساسي من المعالجة هو منع حدوث المزيد من عدم الارتصاف Misalignment. ويعتبر التثبيت بالمسامير Pin fixation فعالاً في المرحلة الحادة. تحتاج الحالات المزمنة بصورة عامة إلى قطع العظم Osteotomy. تشمل الاختلاجات طويلة الأمد النخرة اللاوعائية والتبدلات التنكسية المتأخرة المشابهة لتلك المشاهدة في الفصال العظمي Osteoarthritis.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

يجب أن تتضمن القصة الاستفسار عن بداية وتوقيت وتطور العرج، قد يكون الألم شديداً (الكسر، الخمج) ومستمراً ومترافقاً مع النشاط (الأذية)، وقد يكون حاداً أو مزمناً. يقترح غياب الألم الضعف أو عدم الثبات (التقلقل). إن التورم واليبوسة شائعان في المرض الروماتويدي. قد يحدث التهاب الغشاء الزليل السمي بعد مرض فيروسي حديث. إن أي قصة للسلس البولي أو الغائطي تقترح انضغاط الحبل الشوكي.

■ **الفحص السريري:**

من المهم جداً مراقبة مشية الطفل لأن بعض المشيات تترافق مع اضطرابات نوعية. يجب فحص كل مفصل من حيث مدى الحركة والتورم والحرارة الموضعية والاحمرار والإيلام. تؤدي الكسور إلى نقاط ألمية مع التزوي Angulation أحياناً. يشمل التقييم العصبي المنعكسات الوترية العميقة والقوة والحس. يجب تقييم الأطراف للتأكد من كفاية التروية والبحث عن التشوهات المرافقة. قد يكون الضمور العضلي والتقلصات الحزمية Fasciculation موجودين في المرض العصبي العضلي.



الشكل 19-3: صورة شعاعية لانزلاق مشاش رأس الفخذ، الصورة مأخوذة بوضعية الضفدع عند طفل عمره 13 سنة، وهي تظهر زيادة الشفافية للأشعة في مشاش الفخذ الأيسر مع تزوي أنسي وربما خلفي لرأس الفخذ على العنق.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب عند كل المرضى الذين لديهم عرج هام إجراء الصور الشعاعية البسيطة. قد يشير الارتفاع في الكريات البيض للخمج، وإذا كان التعداد أكثر من 30.000 /UL فيجب التفكير بالغزو الورمي لنقي العظم. ترتفع سرعة التثفل في الأمراض الخمجية والروماتويدية.

إن تفريسة العظام التي تظهر زيادة الجريان الدموي تتوافق مع الالتهابات، ويفيد التصوير بالأمواج فوق الصوتية في تقييم وجود الانصباب وخاصة عند الشك بوجود التهاب المفصل القيحي. نادراً ما يفيدنا التصوير الطبقي المحوري CT للطرف، وبالمقابل فإن التصوير بالرنين المغناطيسي MRI وسيلة هامة في تقييم المفاصل والغضاريف والأنسجة الرخوة. يجب عند المرضى الذين لديهم ضعف عضلي إجراء كهارل الدم والكلس والكرياتينين كيناز في المصل والميوغلوبين بالبول. كذلك قد يكون مخطط كهربية العضل ودراسة توصيل العصب مفيداً أيضاً. إذا كان الضعف مترقياً ومحصوراً بالطرفين السفليين، فيجب نفي انضغاط الحبل الشوكي عن طريق الدراسات التصويرية (أي الـ MRI).

نقاط رئيسة 3.19

1. يعتبر الرض أشيع سبب للعرج في كل المجموعات العمرية.
2. الصور الشعاعية البسيطة مفيدة كوسيلة للتقصي **Screening**.
3. إن وجود أي دليل على الإصابة العصبية (مثل الضعف وعدم الاستمساك المثاني أو المعوي) يستدعي إجراءات تشخيصية مكثفة لنفي وجود ضغط على الحبل الشوكي.
4. المريض النموذجي في داء ليغ-كالف-بيرثس هو طفل ذكر صغير يتظاهر بالعرج غير المؤلم أو المؤلم بشكل خفيف مع ألم في الركبة.
5. لا يعتبر الرض سبباً لانزلاق مشاش رأس الفخذ (**SCFF**).
6. إن مريض الـ **SCFF** النموذجي هو مراهق بدين يتظاهر بألم الورك أو الركبة دون وجود قصة رض.

داء أسغود – شلاتر OSGOOD- SCHLATTER

داء أسغود – شلاتر هو التهاب وتورم مع إيلام فوق الحدبة الظنبوبية Tibial tuberosity، ينجم عن التهاب الوتر عند المرتكز البعيد للوتر تحت الداغصي بسبب القوى الميكانيكية. يحدث داء أسغود- شلاتر بشكل نموذجي عند الأطفال بين عمر 10 و 17 سنة أثناء هبة نمو المراهق.

قد تكون الشدة المتكررة والرض من العوامل المسببة. يسوء الألم بالركوع أو الركض أو القفز أو القرفصة لكنه يتحسن بالراحة. تظهر الصورة الشعاعية عدم انتظام في مركز تعظم الحدبة وقد يشاهد تغيم مشاش الظنبوب المجاور.

تكون معظم الحالات خفيفة، وتعالج بتعديل النشاط وتمارين التمطيط Stretching. أما الحالات الشديدة فقد تحتاج لقولبة جبسية casting لمدة تصل إلى 6 أسابيع، المراضة طويلة الأمد منخفضة تماماً، ويختفي المرض عندما يكتمل نضج الهيكل العظمي.

الجنف مجهول السبب IDIOPATHIC SCOLIOSIS

الإمراض PATHOGENESIS

يوجد الجنف مجهول السبب عند الأطفال السليمين من النواحي الأخرى مع عظام وعضلات وأقراص فقرية طبيعية. السبب غير معروف، لكن الوراثة تلعب دوراً أكيداً. إن الجنف أو الانحناء الجانبي مع الدوران هو الأشيع.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

يبدي 5٪ من الأطفال درجة ما من تشوه الشوك. وإن التقصي الروتيني هام جداً.

يحدث الجنف الشديد الذي يحتاج للمداخلة غالباً عند الإناث، يكون ترقي الانحناء سريعاً خلال هبة النمو أثناء المراهقة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

لا يترافق الجنف مجهول السبب مع الألم الظهري أو التعب، وإن وجود مثل هذه الأعراض يستدعي إجراء المزيد من الاستقصاءات. يتألف الفحص السريري من مرحلتين حيث يفحص الطفل أولاً من الخلف وهو واقف، ويلاحظ الحزام الكتفي ومنطقة العرف الحرقفي وذلك لتحديد التناظر والارتفاع. ومن ثم يجرى اختبار الانحناء نحو الأمام (اختبار آدم Adam)، حيث ينحني الطفل للأمام

من الخصر ويدلي يديه بحرية. ويقوم الفاحص بمراقبة المريض من الأمام ومن الخلف للبحث عن ارتصاف النواتئ الشوكية وعدم التناظر في ارتفاع الأوراب.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد ينجم الجنف أحياناً عن شذوذات عصبية عضلية أو تشوهات خلقية. يجب عدم الخلط بين الجنف والحداب Kyphosis (زيادة التحدب الخلفي للشوك الصدري)، يكون الحداب عادة وضعياً Postural ويستجيب بشكل جيد للتمارين اليومية النوعية. قد ينجم الحداب غير المرن Inflexible عن أجسام الفقرات ذات الشكل الإسفيني (داء شويرمان Scheuermann) وهو يحتاج إلى الدعامات Bracing.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يجب عند المرضى الذين لديهم دليل على الانحناء بالفحص إجراء صور شعاعية للشوك خلفية أمامية وجانبية بالوقوف من أجل القياس الزاوي للتشوه.

المعالجة TREATMENT

تعتمد المعالجة على درجة الانحناء ونضج الهيكل العظمي وجنس الطفل. إن الفتيات قبل بدء الطمث هن المعرضات بشكل خاص لترقي الانحناء ويجب أن يعالجن بشكل هجومي.

يحتاج الانحناء الأقل من (25°) إلى المتابعة فقط، أما التشوه الأكثر وضوحاً (25-45 درجة) عند الطفل الذي مازال بمرحلة النمو فيجب معالجته بالدعامات الخارجية حتى تكتمل هبة النمو. وهذه الدعامات لا تنقص الانحناء، ولكنها تمنعه من الترقي، وهي فعالة في 85٪ من الحالات إذا استخدمت بشكل صحيح، ولسوء الحظ فإن المطاوعة تميل لأن تكون منخفضة. إن الانحناء الأكبر من (40°) إلى (50°) بعد هبة النمو سوف يستمر بالترقي، ومثل هؤلاء المرضى يحتاجون إلى دمج الفقرات Spinal fusion لإنقاص الانحناء وتثبيت الشوك. يترافق الانحناء الأكبر من (50°) غالباً مع تناقص السعة الحيوية ونقص المدخر الرئوي الوظيفي.

نقاط رئيسة 4.19

1. الجنف مجهول السبب أشيع عند الإناث المراهقات مقارنة مع الذكور.
2. لا يسبب الجنف مجهول السبب ألماً ظهرياً أو تعباً.
3. يوصى بالدعامات Bracing إذا كان الانحناء بين 25-45 درجة حتى تكتمل هبة النمو.
4. تمنع الدعامات ترقي الانحناء، ولكنها لا تصحح الانحناء الموجود.

عدم التنسج الغضروفي (الودانة) ACHONDROPLASIA

عدم التنسج الغضروفي اضطراب في تكلس وقولبة Remodeling الغضاريف، وراثته جسمية قاهرة، المظهر السريري مميز بشكل واضح حيث يكون هؤلاء المرضى قصيرين جداً مع رأس كبير نسبياً. وتميل العظام الطويلة لأن تكون قصيرة وعريضة ومنحنية، أما الأصابع فتكون قصيرة وغليظة.

قد يكون الجنف الحدابي Kyphoscoliosis والقعس القطني واضحين تماماً، يكون الذكاء لدى الأشخاص متغايري الأمشاج طبيعياً تقريباً، وكذلك الحال مع الوظيفة الجنسية والعمر المتوقع. أما المرضى متماثلو الأمشاج فيكونون أسوأ حالاً بسبب استعدادهم الزائد لحدوث الاختلاطات الرئوية، والثقبة العظمى الصغيرة غير الطبيعية التي تؤهب لحدوث إنضغاط جذع الدماغ.

الكسور الشائعة عند الأطفال COMMON FRACTURES IN CHILDREN

تستحق الكسور عند الأطفال عناية خاصة لأن عظامهم تختلف بشكل واضح عما هي عليه عند البالغين، فهي أولاً تحوي مساماً porous أكثر وهذا ما يحد من انتشار الكسر، كما أن السمحاق أكثر متانة عند الأطفال لذلك تكون كسور الغصن النضير وكسور الإبزيم (كسور الالتواء) Bluckle أشيع عند الأطفال من الكسور المتبدلة. إن الأربطة والأوتار أقوى نسبياً من العظام لذلك فإن الأذيات التي تسبب الوثي أو التمزقات عند البالغين يمكنها أن تسبب الكسور عند الأطفال. تحتاج الكسور عبر صفيحة النمو المشاشية إلى عناية خاصة، لأنها قد تؤدي إلى تشوه أو تباين في طول الطرفين.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

- **كسور الغصن النضير Greenstick fractures**: تحدث عندما تكسر القوة المطبقة جانباً واحداً من العظم وتحني الجانب الأخر. يكون الكسر كاملاً عندما يكسر العظم من الجهتين.
- **الكسور الحلزونية Spiral fractures**: شائعة بشكل خاص عند الدارجين بسبب قوى الفتل Twisting المطبقة على الظنبوب أثناء السقوط. كان يعتقد في وقت من الأوقات أن الكسور الحلزونية تشير إلى أذيات سوء المعاملة، ولكن تبين الآن أن قوى الفتل (الناجمة عن سوء المعاملة أو غير الناجمة عن سوء المعاملة) يمكن أن تؤدي إلى الكسور الحلزونية (راجع الفصل 2).
- **كسور المشاش Epiphyseal fractures**: تمزق صفيحة النمو (التي تعتبر الجزء الأضعف من الجهاز الهيكلي عند الطفل). وتصنف كسور المشاش إلى مجموعات حسب تصنيف سالتر – هاريس Salter-Harris (الشكل 19-4).
- **كسور الإبزيم Buckle أو الكسور الحيدية Torus**: وهي تحدث في منطقة الكردوس Metaphysis بسبب الحمل الضاغط الذي يسبب التواء في منطقة صغيرة.

- **الكسور الجهدية Stress fractures**: وهي تصدعات شعْرية ناتجة عن الفعالية المتكررة وتشاهد عادة عند الرياضيين.
- **الكسور المرضية Pathologic fractures**: تحدث عند وجود مرض مستبطن مضعف للعظم، قد يحدث في عسر تكون العظم الناقص أو الانتقالات الورمية أو نتيجة لاستعمال الستيرويدات لفترة طويلة أو بسبب الخمج أو الاضطرابات الغدية وبعض الأخطاء الاستقلابية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

تكون قصة الرض إيجابية في كل حالات الكسور غير المرضية فعلياً، وإن الشخص الذي يعتني بالطفل قد لا يعترف بهذه المعلومة، تحدث نقاط الإيلام المعزولة فوق مكان الكسر. يوجد التزوي بشكل متنوع وقد يكون دقيقاً تماماً. إن نقاط الإيلام الموجودة مباشرة فوق صفيحة النمو يجب أن تثير الشبهة بوجود الكسر.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

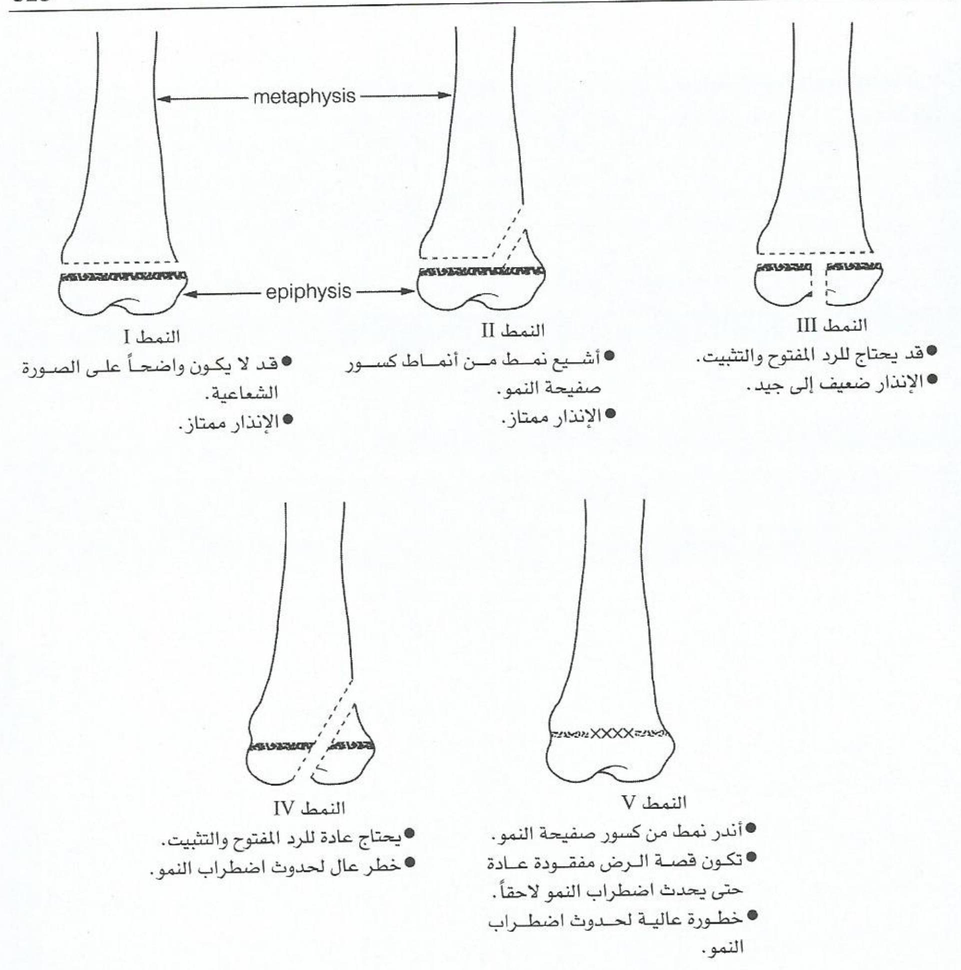
يجب أن تشمل الصور الشعاعية الوضعية الأمامية الخلفية والوضعية الجانبية للعظم المصاب إضافة للمفاصل المجاورة مباشرة لمكان الأذية. قد لا يشاهد النمطان I وV حسب تصنيف سالتر-هاريس باستخدام هذه الوضعيات، لذلك قد يكون من الضروري إجراء صور بالوضعيات المائلة أو صور شعاعية متتابعة لإثبات التشخيص.

المعالجة TREATMENT

يمكن معالجة معظم الكسور وبشكل كافٍ بالتثبيت الخارجي. أما الكسور غير الثابتة أو سيئة الترصيف Misaligned، أو الكسور الممتدة عبر صفيحة النمو فتحتاج للرد الجراحي غالباً (مع التثبيت). يمكن عند الأطفال الصغار أن يؤدي النمو الزائد في مكان العظم إلى حدوث تزو angulation في الطرف أو عدم توافق في طول الطرفين إذا لم يصحح الكسر بشكل جيد.

■ نقاط رئيسة 5.19

1. قد تؤدي الكسور عبر صفيحة النمو لحدوث تشوه أو عدم التوافق في طول الطرفين السفليين.
2. إن كسور المشاش من النمط V وIV حسب تصنيف سالتر-هاريس تحمل أعلى خطورة للتأثير على النمو.



الشكل 19-4: كسور المشاش: تصنيف (سالتر – هاريس).

تكون العظم الناقص (OI) OSTEOGENESIS IMPERFECTA

يصف مصطلح تكون العظم الناقص مجموعة من الاضطرابات المتعلقة بشكل كبير بالوراثة والتي تؤدي إلى عظام هشة وسهلة التكسر، إن الصفة المشتركة الشائعة في كل الأشكال هي التركيب الشاذ للنمط الأول من الكولاجين الذي يشكل في الحالة الطبيعية حوالي 90٪ تقريباً من مطرق Matrix العظم، ولكنه يوجد أيضاً في الأسنان والأربطة والجلد والأذنين والصلبة. إن الشكل الأكثر شدة هو النمط II أو تكون العظم الناقص الجنيني الذي ينتج عنه كسور متعددة داخل الرحم وحول الولادة، وهو مميت بشكل ثابت في مرحلة ما حول الولادة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تعتمد شدة المظاهر السريرية على الأصناف الفرعية لتكون العظم الناقص (الجدول 19-2). تسبب بعض الأشكال الوفاة باكراً خلال الحياة، ويتظاهر بعضها الآخر بالميل الزائد بشكل معتدل لحدوث الكسور. إن الصلبة الزرقاء مظهر مميز لبعض أشكال المرض، أما القامة القصيرة فهي ليست نادرة وتحدث نتيجة للكسور المتكررة. تثير الكسور المرافقة لتكون العظم الناقص الشبهة بسوء معاملة الطفل.

المعالجة TREATMENT

تتضمن المعالجة العناية النظامية بالكسر والدعامات الهوائية، والتجنب الحذر للرضوض حتى الخفيفة منها. قد يستفيد المرضى المصابين بالمرض الشديد من المعالجة بالباميدرونات Pamidronate التي تثبط ارتشاف كاسرات العظم.

الجدول 19-2: تصنيف تكون العظم الناقص.

المتلازمة	طريقة الوراثة	التظاهرات العظمية	التظاهرات غير العظمية	فترة الحياة المتوقعة
النمط I:	جسدية سائدة.	كسور عند الوليد، تقوس الساقين، الجنف الحدابي، رخاوة المفصل، قصر قامة خفيف.	الصلبة الزرقاء، نقص السمع التوصيلي.	قصيرة بصورة عامة.
النمط II:	جسدية متنحية.	أطراف قصيرة مشوهة، هشاشة عظمية شديدة.	فشل نمو داخل الرحم، إملاص، صلبة زرقاء.	أيام.
النمط III:	جسدية متنحية.	كسور عند الوليد، هشاشة عظمية شديدة، تشوهات في الطرف السفلي، قصر القامة.	صلبة طبيعية أو زرقاء بشكل خفيف.	فترة الرضاعة/ الطفولة.
النمط IV:	جسدية سائدة.	زيادة الاستعداد للكسور.	صلبة طبيعية.	قريبة من الطبيعي.

نقاط رئيسة 19-6

1. النمط II من تكون العظم الناقص هو الشكل الأكثر شدة، ويؤدي إلى الموت داخل الرحم أو حول الولادة.
2. يكون لدى المرضى المصابين بالنمط I أو II من تكون العظم الناقص صلبة زرقاء بشكل نموذجي.

الخلع الجزئي لرأس الكعبرة SUBLUXATION OF THE RADIAL HEAD

يعتبر الخلع الجزئي لرأس الكعبرة أو مرفق المربية (Nursemaid's elbow) من الأذيات الشائعة التي تشاهد عند الأطفال الصغار، القصة السريرية غالباً ما تشير إلى حدوث ارتجاج قوي ومفاجئ على يد الطفل وهي بوضعية الكب مما يؤدي إلى بسط سريع للمرفق. يحمل المريض ذراعه قريباً من جسمه وهي بوضعية العطف الخفيف بينما تكون اليد بوضعية الكب. وتكون الحركة عند المرفق محددة. تكون المعالجة بجعل مرفق المريض بوضعية العطف 90 درجة مع تدوير الساعد بشكل ثابت إلى وضعية الاستلقاء (البسط) Supination (تدوير اليد والساعد إلى وضعية الاستلقاء مع الضغط فوق رأس الكعبرة). يؤدي نجاح عملية الرد عادة إلى الشعور بطقة Click ناجمة عن عودة رأس الكعبرة إلى مكانه. يبدأ الطفل عادة بتحريك ذراعه بشكل طبيعي خلال دقائق.

ذات العظم والنقي OSTEOMYELITIS

الإمراض PATHOGENESIS

تتطلب أخماج العظام التشخيص المبكر والمعالجة الهجومية من أجل الحصول على النتيجة الأمثل. إن الانتشار الدموي هو مصدر الخمج عادة، ويبدو أن الرض يزيد من الاستعداد للإصابة. يشكل الفخذ والظنبوب ثلثي الحالات. يبدأ الخمج عادة في الكردوس وهذا يتعلق بالركودة الدموية النسبية وقلة العدلات في هذه المنطقة. يكون لدى 50٪ من الولدان التهاب مفصل إنتاني مرافق.

الوبائيات وعوامل الخطورة EPIDEMIOLOGY AND RISK FACTORS

تبلغ نسبة الحدوث ذروتها في فترة الوليد مع وجود ذروة أخرى عند الأطفال الأكبر (من عمر 9-11 سنة) وعندها تصبح ذات العظم والنقي أشيع عند الذكور. تعتبر العنقوديات المذهبة أشيع العوامل الممرضة في كل الأعمار، وقد تنتج ذات العظم والنقي عند الأطفال عن العقديات النمط A والـ Kingella kingae والمستدميات النزلية أيضاً.

إن العقديات المجموعة B والايشيريشيا الكولونية عاملان ممرضان هامان عند الولدان. يزداد عند مرضى الداء المنجلي الاستعداد للإصابة بذات العظم والنقي بالسالمونيلا. قد ينجم التهاب العظم والغضروف في القدم أحياناً عن الجروح الثاقبة من خلال الأحذية، وفي هذه الحالات يكون العامل الممرض هو العصيات الزرق والعنقوديات المذهبة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

يتظاهر الرضع بقصة حمى مع رفض تحريك الطرف المصاب. أما الأطفال الأكبر فيشتكون أيضاً من ألم عظمي موضع مع وجود حمى غالباً. قد يظهر الفحص السريري تورم النسج الرخوة مع تحدد مجال الحركة والحمامى مع وجود نقاط إيلامية، وأحياناً تنزح السبل الجيبية Sinus tracts القيح عبر سطح الجلد.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

قد تتظاهر الأذية الرضية والغزو الخبيث للعظم بأعراض مشابهة. يبقى مجال الحركة طبيعياً عادة عند مرضى ذات العظم والنقي، على العكس مما يحدث في التهاب المفصل الجرثومي وإصابات المشاش.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يكون تعداد الكريات البيض غالباً ضمن المجال الطبيعي، وفي 50٪ إلى 60٪ من الحالات تكون زروعات الدم إيجابية، إن رشف Aspiration العظم المصاب أمر إلزامي من أجل استخلاص العامل الممرض والتعرف عليه وتحديد حساسيته، خاصة إذا كانت زروعات الدم الأولية سلبية. تكون الصور الشعاعية الأولية طبيعية ولكن يظهر ارتكاس سمحاقي أو مناطق متنخرة شفافة للأشعة خلال 2-3 أسابيع. يكون التفريس العظمي إيجابياً خلال 24-48 ساعة. قد يكون الـ MRI ضرورياً عند مرضى فقر الدم المنجلي أو في حالات ذات العظم والنقي في الفقرات، ترتفع الواسمات المصلية للالتهاب عادة، حيث يرتفع الـ CRP في 98٪ من الحالات ويعود للطبيعي خلال 7 أيام من العلاج الفعال، وكذلك ترتفع سرعة التثفل في 90٪ من الحالات ولكن تحتاج إلى 3-4 أسابيع لتعود للطبيعي.

المعالجة TREATMENT

تكون المعالجة بإعطاء الصادات الحيوية الوريدية (أو الفموية بجرعات عالية) لمدة 4-6 أسابيع، يجب في البداية تطبيق صاد حيوي واسع الطيف مضاد للعنقوديات مثل الأوكساسلين ويمكن اختبار سيفالوسبورين من الجيل الثاني أو الثالث إذا كان التمنيع ضد المستدميات النزلية غير مكتمل.

تحتاج معالجة الولدان إلى تغطية العقديات المجموعة B والعصيات سلبية الغرام. أما مرضى فقر الدم المنجلي فيجب أن يعطوا في البداية سيفالوسبورين من الجيل الثالث لتغطية السالمونيلا. وعندما تظهر نتيجة الزرع الجرثومي وتحدد حساسية الجرثوم للصادات الحيوية يمكن تغيير المعالجة حسب النتائج. ولا يحتاج معظم المرضى للجراحة.

إن تشكل الخراجات ضمن الكردوس ليس أمراً نادراً. وإذا امتد الخمج إلى صفيحة المشاش فقد تحدث تشوهات النمو، كذلك فإن التهاب المفصل اختلاط شائع أيضاً.

نقاط رئيسة 19-7

1. توجد ذروتان لحدوث ذات العظم والنقي (الأولى في فترة الوليد والثانية بين عمر 9-11 سنة)..
2. تكون حوالي نصف زروعات الدم فقط إيجابية لذلك فإن الرشف من العظم يعطينا معلومات قيّمة.
3. التفريس العظمي أكثر حساسية من الصور الشعاعية التي تجرى باكراً في سياق المرض.
4. العنقوديات المذهبة أشيع عامل ممرض في كل الأعمار، حتى عند مرضى فقر الدم المنجلي الذين يكون لديهم استعداد خاص للإصابة بالسالمونيلا أيضاً.

التهاب المفصل الإنتاني SEPTIC ARTHRITIS

الإمراض PATHOGENESIS

التهاب المفصل الإنتاني (الخمج القيحي في المسافة المفصلية) أكثر شيوعاً وأكثر إنهاكاً من ذات العظم والنقي. ويفترض أن العوامل الممرضة تدخل المفصل أثناء نوبة تجرثم الدم.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تكون نسبة الحدوث أعلى عند الرضع والأطفال الصغار. قد يصاب الولدان بخمج العقديات المجموعة B والإيشريشيا الكولونية والعقديات الرئوية والعنقوديات المذهبة. يعتبر الورك أشيع مكان للإصابة عند الرضع فوق عمر 6 أسابيع والأطفال الصغار أما الركبة فهي الأشيع إصابة عند الأطفال الأكبر. إن العنقوديات المذهبة أشيع عامل ممرض خارج مرحلة الوليد. تشمل باقي الجراثيم التي لها ميل لإصابة المفاصل عند الأطفال الصغار الـ K. Kingae والعقديات الرئوية والمستدميات النزلية رغم أن الأخيرة قد انخفضت نسبة حدوثها بشكل واضح بسبب التلقيح. إن العقديات والجراثيم سلبية الغرام ليست نادرة عند الأطفال الأكبر.

يجب أن تؤخذ النايسريات البنية بعين الاعتبار عند المراهقين النشيطين جنسياً خاصة إذا وجدت إصابة مفاصل متعددة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة والفحص السريري:**

يتظاهر التهاب المفصل الإنتاني بالألم المفصلي المترافق غالباً مع الحمى والهيوجية ورفض حمل الوزن. بالفحص السريري يلاحظ تحدد واضح في مجال الحركة، ويكون المفصل مؤلماً وقد يكون متورماً بشكل عياني.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

يجب أن تؤخذ ذات العظم والنقي والتهاب المفاصل بالاعتبار في التشخيص التفريقي. إضافة لذلك فإن العديد من أسباب التهاب المفاصل الارتكاسي أو التالي للخمج يمكن أن تتظاهر بطريقة مشابهة.

إن التهاب الغشاء الزليل السمي Toxic synovitis سبب شائع للألم المفصلي عند الأطفال، ولم يثبت بشكل قاطع أنه حالة خمجية رغم أنه يتلو غالباً المرض الفيروسي. يكون الورك أشيع مكان للإصابة. وعلى العكس مع التهاب المفصل الإنتاني يكون تحدد مجال الحركة خفيفاً، ويكون الطفل غير محموم عادة وقادراً على حمل وزنه. أما الفحوص المخبرية فتكون سرعة التثفل دون 40 ملم بالساعة وتعداد الكريات البيض دون 12 ألف/ ملم^3.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يعتبر بزل المفصل الوسيلة النظامية لتشخيص التهاب المفصل. يظهر السائل الزليل عادة تعداداً للكريات البيض يزيد على 25000 كرية كما يظهر العامل الممرض. وتكون النايسريات البنية هي الاستثناء حيث يصعب عزلها من السائل المفصلي، وتقدم الزروعات من الدم وعنق الرحم والمستقيم ومن البلعوم الأنفي مساعدة إضافية.

المعالجة TREATMENT

قد يؤدي التأخر في المعالجة إلى تبدلات تخريبية دائمة مع ضعف وظيفي. ويعتبر التهاب مفصل الورك القيحي حالة إسعافية. إن المعالجة بالصادات الحيوية الوريدية هي المعالجة المختارة، ويمكن التحويل إلى المعالجة الفموية عند ظهور حساسية العامل الممرض للصاد الحيوي وتحسن الأعراض فعلياً. إن السفترياكسون هو الخيار الأولي المناسب عند الطفل الصغير، ويفضل بنسلين نصف تركيبي أو (سيفالوسبورين من الجيل الأول أو الثاني) عند الأطفال الأكبر بسبب وجود التهاب المفصل القيحي

بالعنقوديات المذهبة عند هذه المجموعة العمرية. إن السيفوتاكسيم خيار أفضل عند الوليد. يمكن توجيه المعالجة بشكل نوعي إلى العامل الممرض عند توفر نتائج الزرع.

نقاط رئيسة 19-8

1. أشيع عامل مسبب لالتهاب المفصل الإنتاني عند الرضع والأطفال هو العنقوديات المذهبة.
2. يجب التفكير بالنايسيريات البنية عند المراهقين النشيطين جنسياً.
3. لا يحدث لدى الأطفال المصابين بالتهاب الغشاء الزليل السمي ارتفاع في سرعة التثفل وتعداد الكريات البيض. وهم لا يرفضون حمل أوزانهم رغم إيلام المفصل.

* * *

Chapter

20 الأمراض الرئوية
Pulmonology

تحتل الأمراض التنفسية المركز الثاني بين الأسباب الرئيسة للموت عند الأطفال دون عمر 4 سنوات في الدول المتطورة. تعتمد مبادلة الأكسجين وثاني أكسيد الكربون المثالية على كفاية وظيفة العديد من مكونات الفيزيولوجة الرئوية. إن التبدلات في الطرق الهوائية العلوية أو السفلية (الأمراض الانسدادية) أو تبدلات المطاوعة (أمراض الرئة الحاصرة) أو عدم توافق التهوية - التروية في البارانشيم الرئوي أو شذوذات التحكم بالتهوية كل ذلك يمكن أن يؤدي لمرض رئوي هام سريرياً.

نوقشت الأمراض التنفسية النوعية للوليد (بما فيها خلل تنسج الرئة والقصبات) في الفصل 13.

أمراض الطريق الهوائي العلوي الانسدادية
UPPER AIRWAY OBSTRUCTIVE DISEASE

يمتد الطريق الهوائي العلوي من الأنف إلى الجؤجؤ Carina. إن بعضاً من هذه البنيات يقع داخل الصدر (القسم البعيد من الرغامى وما بعده) وبعضها خارج الصدر (الأنف، البلعوم، الحنجرة، القسم القريب من الرغامى). يمكن أن يؤدي الانسداد أو خلل الوظيفة في أي من هذه البنيات في الطريق العلوي لحدوث المرض.

الوليد THE NEONATE

يعتبر رتق قمع الأنف Choanal atresia أشيع التشوهات القريبة في الطريق الهوائي العلوي. يوجد في هذا المرض حاجز عظمي أو غشائي بين الممر الأنفي والبلعوم أحادي الجانب أو ثنائي الجانب، وهذا الحاجز يمنع جريان الهواء جزئياً أو كلياً عبر الأنف. يمكن للرض خلال الولادة المهبلية أن يؤدي إلى أذية العصب الحنجري الراجع مع شلل الحبل الصوتي (مع انسداد جزئي على مستوى الحبلين الصوتيين). أما المرض الناجم عن التنبيب المديد فيمكن أن يؤدي إلى تضيق هام ومديد تحت المزمار Subglottic stenosis (تضيق الطريق الهوائي العلوي). قد يؤدي الغضروف غير الناضج إلى رخاوة في الحنجرة أو الرغامى (بشكل أقل تواتراً) مع الميل للانغلاق، وتدعى هذه الحالة تلين الحنجرة Laryngomalacia أو تلين الرغامى Tracheal malacia. قد ينسد الطريق الهوائي العلوي أيضاً بسبب التشوهات الخلقية مثل الأورام الدموية أو الوترات webs الحنجرية أو الحلقات الوعائية. إن صغر المنطقة تحت البلعوم (تترافق مع متلازمة بيير-روبين) أو كبر اللسان (في متلازمة داون) يمكن أن يؤديا أيضاً للانسداد. قد يؤدي توقف التنفس في فترة الرضاعة (نوقش لاحقاً في هذا الفصل) إلى الانسداد الجزئي.

■ **التظاهرات السريرية:**

يتظاهر انسداد الطريق الهوائي العلوي عادة بدلائل على صعوبة الشهيق، وتشمل الأعراض والعلامات الصرير وتسرع التنفس والعسرة التنفسية والسحب الشهيقي وأحياناً توقف التنفس.

من المهم أن نتذكر أن الرضع الصغار مجبرون على التنفس عبر أنفهم. ولذلك فإن رتق قمع الأنف (انسداد المنخر الخلفي) ثنائي الجانب يمكن أن يؤدي إلى زرقة هامة في غرفة الولادة وهو حالة مهددة للحياة. إذا كان الانسداد أحادي الجانب فقد لا تصبح الزرقة واضحة إلا أثناء الإرضاع. قد تدل بحة الصوت أو غياب البكاء على خلل وظيفة الحبل الصوتي.

■ **التقييم التشخيصي:**

يمكن لقياس الأكسجة النبضي أن يقيم بسرعة مستوى نقص الأكسجة لكن قد يكون من الضروري إجراء قياس لغازات الدم الشريانية لتقييم درجة الضعف التنفسي عند الرضيع المصاب بالضائقة التنفسية. إن عدم القدرة على إمرار الأنبوب الأنفي المعدي يقترح وجود رتق قمع الأنف. قد تظهر صور العنق الجانبية تضيقاً تحت المزمار لكن قد يكون من الضروري إجراء التنظير القصبي لإثبات شذوذات الحبل الصوتي أو تلين الرغامى والحنجرة. إن صورة الصدر التي تظهر قوساً أبهرية يمنى يجب أن يستدعي التفكير بالحلقة الوعائية. قد تساعد اللقمة الباريتية في إظهار الشذوذات الخلقية في الجوف الصدري بما فيها الحلقات الوعائية والنواسر الرغامية المريئية والتضيق تحت المزمار والأشكال الأخرى من انضغاط الطريق الهوائي المركزي.

■ **المعالجة:**

يمكن متابعة الصرير الخلقي الخفيف إلى المعتدل بالمراقبة اللصيقة، لكن أي درجة من الانسداد قد تثار بالأخماج التنفسية. إن الضائقة التنفسية الشديدة تستدعي التنبيب الرغامي المباشر. وتحتاج بعض الاضطرابات إلى خزع الرغامي الجراحي لتجاوز الانسداد على المدى البعيد. تحتاج الحلقات الوعائية ورتق قمع الأنف إلى الإصلاح الجراحي.

الطفل الأكبر OLDER CHILD

قد ينجم الانسداد في الطريق الهوائي العلوي عند الطفل الأكبر عن الشفاء غير التام للحالات الخلقية عند الرضيع، لكن الحدثيات الإضافية يجب التفكير بها. إن عدداً من الأسباب الخمجية بما فيها التهاب لسان المزمار والخراج حول اللوزة والخراج خلف البلعوم وداء وحيدات النوى الخمجي والتهاب الرغامى الجرثومي والخانوق (الكروب) أسباب هامة لانسداد الطريق الهوائي العلوي وتمت مناقشتها في الفصل 12. يسبب التأق Anaphylaxis انسداداً حاداً في الطريق الهوائي العلوي وتمت مناقشته في الفصل 11. الأسباب الهامة الأخرى للانسداد في الطريق الهوائي العلوي عند الأطفال الكبار هي ضخامة اللوزتين والغدانيات والسليلات الأنفية والبدانة الشديدة. تميل الأسباب المزمنة للانسداد للتظاهر على شكل توقف تنفس انسدادي أثناء النوم عند الطفل الأكبر لأن المقوية البلعومية المسترخية أثناء النوم تثير الانسداد.

■ **توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم Obstructive Sleep Apnea (OSA):**

يتطور عند الأطفال المصابين بالـ OSA نوبات دورية من توقف التنفس أثناء النوم، ورغم الاتصال الطبيعي على طول السبل الواصلة بين جذع الدماغ وعضلات التنفس فإنه يحدث انسداد تام للطريق الهوائي (بسبب المقوية الناقصة المتراكبة على الشذوذات التشريحية) يمنع جريان الهواء.

تشمل أعراض توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم عند الأطفال كلاً من الشخير أو اللهاث Gasping أو النوم المزعج والصداع الصباحي والنوم الشديد النهاري ونقص سرعة النمو ومشاكل السلوك. وعند الأطفال الأكبر والبالغين يدعى توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم مع البدانة وفرط الكاربمية المزمن متلازمة بيك ويكيان Pickwickain syndrome. إن الأشيع عند الأطفال هو الانسداد الناجم عن الشذوذات التشريحية (ضخامة اللوزتين والغدانيات، كبر اللسان) أو عدم كفاية مقوية الطريق الهوائي (تلين الرغامى أو تلين الحنجرة).

إن Polysomnography الذي يقيس الجهد التنفسي وجريان الهواء والأكسجة وسرعة القلب يمكن أن يكون مساعداً في تحديد نمط وشدة نوبات توقف التنفس.

تتحسن الأعراض عند بعض الأطفال باستئصال الغدانيات أو اللوزتين أو كليهما. وتشمل المعالجات الأخرى التهوية المستمرة بالضغط الإيجابي (CPAP) طيلة الليل أو إجراء خزع الرغامى في الحالات المعندة. يمكن لـ OSA الشديد أن يؤدي إلى القلب الرئوي (قصور القلب الأيمن الذي ينجم عن فرط التوتر الرئوي المزمن) والموت في النهاية.

نقاط رئيسة 1.20
1. يؤدي انسداد قمع الأنف ثنائي الجانب إلى الزرقة في غرفة الولادة وهو حالة جراحية إسعافية.
2. يمكن لتوقف التنفس الانسدادي أثناء النوم (OSA) أن يؤدي إلى مشاكل سلوكية وضعف الأداء المدرسي.
3. إن مخطط النوم المتعدد Polysomnography هو المعيار الذهبي لتشخيص الـ OSA.

الربو ASTHMA

الإمراض PATHOGENESIS

الربو مرض مزمن يحدث فيه انسداد عكوس في الطريق الهوائي يتميز بفرط استجابة القصبات والالتهاب وإفراز المخاط. يعتمد التشخيص على تكرر الأعراض واستجابتها للموسعات القصبية و/ أو الأدوية المضادة للالتهاب. قد يحدث تشنج القصبات Bronchospasm الناجم عن تقبض العضلات الملس بعد التعرض للمنبهات الأرجية أو البيئية أو الخمجية أو العاطفية. تشمل المثيرات الشائعة تدخين السجائر والأخماج التنفسية العلوية ووبر Dander الحيوانات المدللة وعث الغبار وتبدلات الجو والجهد والمستأرجات الطعامية أو الفصلية. تُجلب الوسائط الخلوية الالتهابية إلى سطوح الطريق الهوائي السفلي وتؤدي إلى إنتاج المخاط والمزيد من زيادة فرط الاستجابة في الطريق الهوائي. إن الاستجابة الالتهابية في الطرق الهوائية هي استجابة مباشرة واستجابة ذات طور متأخر، وإن الاستجابة المتأخرة هي التي تؤدي إلى فرط الارتكاس المديد في الطريق الهوائي المميز لسورات الربو.

تصنف شدة الربو اعتماداً على درجة الضعف قبل البدء بالمعالجة المناسبة (الجدول 20-1).

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

الربو هو أشيع الأمراض الرئوية شيوعاً عند الأطفال ونسبة انتشاره في ازدياد رغم تطورات المعالجة. وهو أشيع سبب للاستشفاء في الممارسة في طب الأطفال. يتظاهر 90٪ من المرضى قبل عمر 6 سنوات. يصاب الذكور أكثر من الإناث بمرتين قبل سن المراهقة، أما عند المراهقة فتتساوى إصابة الذكور والإناث.

الجدول 20-1: الربو: التصنيف ومعالجة الصيانة.

الشدة	الأعراض	أدوية الصيانة، العمر ≤ 5 سنوات		أدوية الصيانة، العمر > 5 سنوات	
		المفضلة	البديلة	المفضلة	البديلة
الخفيف المتقطع.	≤ 2 يوم/ الأسبوع و/ أو ≤ 2 ليلة/ الشهر.	لا يوجد	لا يوجد	لا يوجد	لا يوجد
الخفيف المستمر.	> 2 يوم/ الأسبوع و/ أو > 2 ليلة/ الشهر.	جرعة منخفضة من الستيرويد القشري الإنشاقي.	الكرومولين أو حاصرات مستقبلات اللوكوترين.	جرعة خفيفة من الستيرويد القشري الإنشاقي.	الكرمولين، حاصرات مستقبلات اللوكوترين، النيدوكروميل أو الثيوفيللين مديد التأثير.
المعتدل المستمر.	يومياً و/ أو > ليلة واحدة بالأسبوع.	جرعة منخفضة من الستيرويد القشري الإنشاقي أو مقلدات β_2 الإنشاقية طويلة الأمد أو جرعة متوسطة من الستيرويد القشري الإنشاقي.	جرعة منخفضة من الستيرويد القشري الإنشاقي مع حاصرات مستقبلات اللوكوترين أو مع الثيوفيللين.	جرعة منخفضة إلى متوسطة من الستيرويد القشري الإنشاقي ومقلد β_2 إنشاقي طويل الأمد.	جرعة منخفضة إلى متوسطة من الستيرويد القشري الإنشاقي مع حاصرات مستقبلات اللوكوترين أو مع الثيوفيللين.
الشديد المستمر.	مستمر يومياً وبشكل متكرر أثناء الليل.	جرعة عالية من الستيرويد القشري الإنشاقي ومقلد β_2 إنشاقي طويل الأمد و(عند الحاجة) ستيرويد قشري فموي.	لا يوجد علاج بديل مقبول.	جرعة عالية من الستيرويد القشري الإنشاقي ومقلد β_2 إنشاقي طويل الأمد و (عند الضرورة) ستيرويد قشري فموي.	لا يوجد علاج بديل مقبول.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة الاستعداد الوراثي (إصابة الوالد أو الوالدين بداء الطريق الهوائي الارتكاسي [RAD] أو التأتب) والتأتب Atopy والتعرض لدخان السجائر والعيش في مناطق المدن Urban والفقر والأمريكيين من أصل إفريقي.

إن الخمج بالفيروس المخلوي التنفسي (RSV) الذي يحتاج إلى الاستشفاء يترافق مع نسبة أعلى للإصابة بالربو لاحقاً، وهذا قد يعكس الميل الزائد المستبطن للوزيز وليس سبباً للوزيز.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

عندما يتظاهر الرضيع بالوزيز والعسرة التنفسية فإن التشخيص التفريقي يشمل التهاب القصيبات الشعرية واستنشاق الجسم الأجنبي والجزر المعدي المريئي مع الاستنشاق والناسور الرغامي المريئي والمعلاق Sling الوعائي.

قد يسبب التأق والوذمة الوعائية العصبية الوزيز في أي عمر. يؤدي الربو المتظاهر بالسعال Cough-variant asthma لإحداث سعال مزمن قد يتظاهر خلال النشاطات اليومية أو ليلاً أثناء النوم، وإن هذا العرض مشابه للسعال المترافق مع التقطير الأنفي الخلفي Postnasal drip أو التهاب القصبات أو الداء الليفي الكيسي. قد يكون الوزيز موجوداً أو غائباً.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

تتنوع تظاهرات الربو. وقد تكون القصة المرضية إيجابية للوزيز أثناء الإصابة بالأخماج التنفسية الفيروسية. تشمل الموجودات المحتملة الأخرى في قصة المريض الأخماج التنفسية المديدة ونقص تحمل الجهد أو السعال اليومي أو الليلي المستمر. يتظاهر الأطفال المصابون بالهجمات الحادة بعسرة تنفسية مع الزلة والوزيز والسحب تحت القص ورقص خنابتي الأنف وجر Tugging الرغامى وتطاول الطور الزفيري نتيجة لانسداد الجريان الهوائي. من غير الشائع حدوث الزراق. إن غياب الوزيز مع ضعف سماع الأصوات التنفسية علامة منذرة بالسوء وتشير إلى أن الجهاز التنفسي عند الطفل مسدود لدرجة تمنع حركة الهواء. تقترح تبدلات الحالة العقلية فرط الكاربمية المتقدم و/ أو نقص الأكسجة الهام مع توقف التنفس الوشيك.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

يمكن لاختبارات وظائف الرئة PFTs عند المرضى الكبار أن تساعد على تحديد شدة المرض عند الخط القاعدي Baseline وأثناء السورات. (ملاحظة: تشمل الطرق التشخيصية الأخرى التي قد تساعد في تشخيص الربو اختبار التحدي بالميثاكولين واختبار الجهد مع قياس النفس Spirometry).

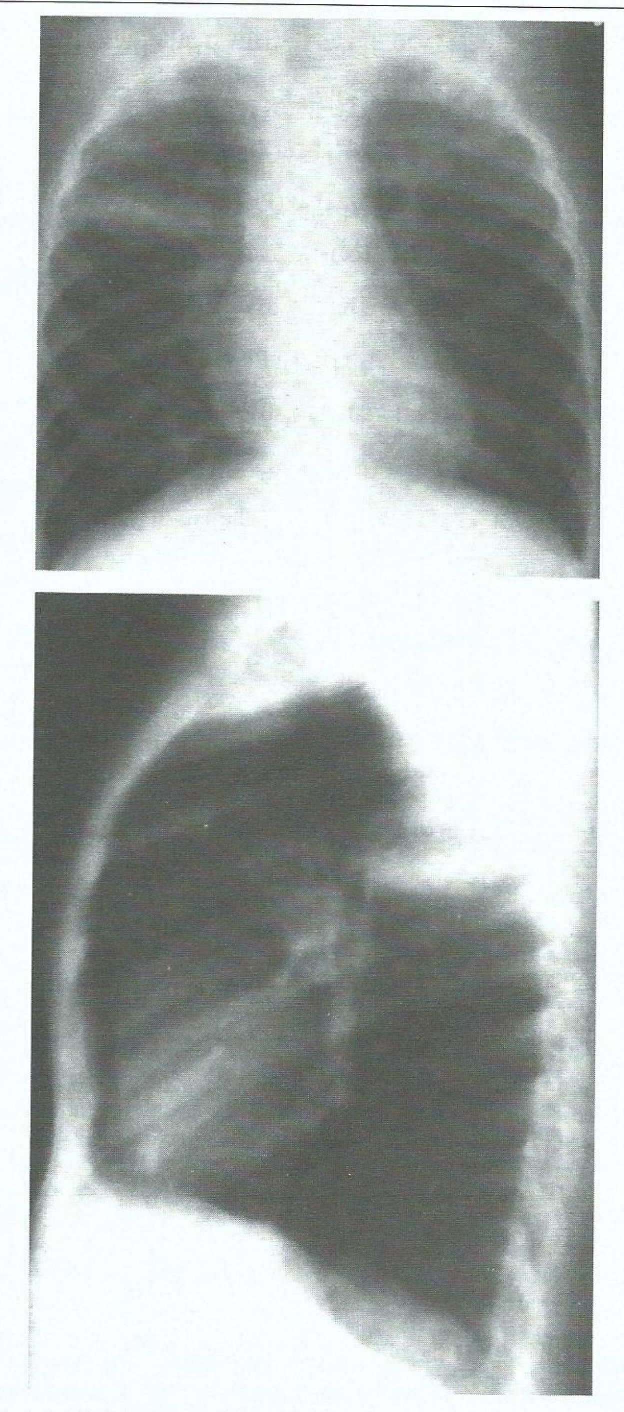
يجب عند المرضى المصابين بالربو المستمر (الجدول 20-1) إجراء PFTs مرة واحدة أو مرتين على الأقل في السنة من أجل تكييف المعالجة حسب الحاجة. تظهر صورة الصدر عند الخط القاعدي Baseline بشكل نموذجي على الأقل فرط انتفاخ خفيف و/ أو زيادة العلامات القصبية. إن المراقبة بواسطة الجريان الأعظمي peak flow (PF) له أهمية خاصة عند المرضى المصابين بالربو المعتدل إلى الشديد. إن مقاييس الـ PF أجهزة صغيرة سهلة الحمل والاستخدام، وهي تقيس مدى السرعة التي يستطيع منها المريض إجراء زفير قسري بعد أخذ شهيق أعظمي، وتشير القراءات المنخفضة إلى زيادة انسداد جريان الهواء. يمكن لقراءات الـ PF أن تبدأ بالانخفاض قبل ساعات أو حتى أيام من ظهور الأعراض سريرياً. إن التناقص بنسبة 50-80٪ من القيم المتوقعة يدل على سورة خفيفة إلى معتدلة، أما القراءات دون 30٪ من المتوقع تترافق مع انسداد شديد.

تظهر صورة الصدر خلال السورات الحادة فرط انتفاخ هام مع انخماصات بؤرية أو تحت قطعية Subsegmental أحياناً (الشكل 20-1). يمكن أن يحدث احتباس الـ Co_2 مع التعب وقد يكون دراماتيكياً تماماً أما نقص الأكسجة فيكون أقل وضوحاً عادة.

المعالجة TREATMENT

يمكن أن يبقى معظم المرضى المصابين بالربو الخفيف المتقطع دون أعراض مع القليل من السورات عن طريق المعالجة المناسبة والمطاوعة. وإن أكثر شكل فعال من المعالجة هو التخلص من العامل المحرض Inciting من بيئة الطفل. يجب تجنب دخان السجائر بشكل صارم. كما أن إنقاص عث الغبار والعفن والتعرض للحيوانات المدللة مفيد عند المرضى الذين عندهم مركب أرجي للربو لديهم.

إن حجر الأساس في المعالجة الداعمة الطبية هو الستيرويدات القشرية الإنشاقية (ICS) ومقلدات β_2 وحاصرات مستقبلات اللوكوترين. تؤدي مقلدات β_2 مثل الألبوتيرول إلى إنقاص تقبض العضلات الملس وقد تعطى فموياً أو عن طريق الإرذاذ أو الإنشاق بجرعة محددة Metered-dose. وإن المستحضرات الجديدة من مقلدات β_2 مثل الليفالبوتيرول Levalbuterol ذات مزايا نظرية وتأثيرات جانبية أقل، لكن الأبحاث لم تجزم بعد بهذه المزايا. تتوافر مستحضرات طويلة الأمد (Salbutamol وFormoterol) للمرضى الذين يحتاجون إلى معالجة يومياً بمقلدات β_2. كما يمكن استخدامها أيضاً عند المرضى الذين يحتاجون المعالجة بالستيرويدات القشرية الإنشاقية، ويكون التأثير إضافياً مما يسمح بإنقاص جرعة الستيرويدات الإنشاقية. إن مقلدات β_2 فعالة في الوقاية من الربو المحرض بالجهد إذا استخدمت قبل 15-30 دقيقة من الجهد العنيف. قد يؤدي سوء استخدام الموسعات القصبية إلى حدوث التحمل Tolerance لتأثيراتها.



الشكل 20-1: صورة صدر شعاعية لطفل عمره 3 سنوات أجريت أثناء سورة الربو تظهر فرط انتفاخ شديد مع زيادة القطر الأمامي الخلفي للصدر مع انخفاض الحجاب ومناطق عديدة من الانخماص.

لقد أدى إدخال المعالجة بالستيرويدات القشرية الإنشاقية إلى تأثير ملحوظ على معالجة الربو. يتم استنشاق الأشكال الضبوبية Aerosolized مباشرة إلى الرئتين مع إنقاص فعلي في تأثيراتها الجانبية الجهازية. وإن استخدام هذه الأدوية كدواء يومي في الربو المستمر والشديد قد أصبح أساس الرعاية عند مريض الربو. كما أن زيادة جرعة الستيرويدات القشرية الإنشاقية قد أصبح جزءاً هاماً من الاستجابة الأولية لسورة الربو التي تعالج في المنزل. تشمل الخيارات البيكلوميثازون Beclomethasone والبوديسونيد Budesonide والفلونيسوليد Flunisolide والفلوتيكازون Fluticasone والتريامسينولون Triamcinolone، وإن المخاوف من تثبيط النمو المحتمل عند الأطفال باستخدام الستيرويدات القشرية الإنشاقية يومياً قد هدأت بشكل كبير. (ملاحظة: إن الدراسات الباكرة حول البيكلوميثازون [وهو من الجيل الأول للستيرويدات الإنشاقية] قد اقترحت حدوث نقص خفيف لكن قابل للقياس في النمو الطولي. وفي الدراسات طويلة الأمد على الجيل الثاني من الستيرويدات الإنشاقية [البوديسونيد والفلوتيكازون] انخفضت سرعة النمو الخطي في البداية لكن استرجعت لاحقاً، وكل الأشخاص وصلوا إلى طولهم المتوقع عند البلوغ). يحتفظ بالمعالجة الفموية بالستيرويدات للسورات الحادة، ولحالات الـ RAD الشديدة المستمرة سيئة الضبط.

إن مضادات مستقبل اللوكوترين (المونتي لوكاست montelukast والزافير لوكاست Zafirlucast والزيلوتون Zileuton) أدوية فموية يوصى بها لمعالجة الربو المزمن المعتدل إلى الشديد، وقد تسمح عند بعض المرضى بإنقاص اعتمادهم على مقلدات β_2 والاستخدام اليومي للستيرويد الإنشاقي، وهي أكثر فعالية عند المرضى المصابين بالربو المحرض بالجهد والربو ذي المكونة الأرجية الهامة. إن كرومولين الصوديوم دواء وقائي آخر أصبح يستخدم بشكل أقل تواتراً منذ إدخال الستيرويدات القشرية، وهو يعمل على تثبيت غشاء الخلايا البدينة Mast cell ويمنع تحرر الوسائط الالتهابية مثل الهستامين، ويتوفر على شكل إرذاذ وعلى شكل إنشاق بجرعة محددة، كما أنه جيد التحمل وليس له تأثيرات جانبية معروفة. لا يفيد كرومولين الصوديوم أثناء النوبة الحادة لكنه شكل جيد للوقاية.

لقد انخفض استخدام الثيوفيللين (كان يستخدم بشكل شائع كدواء فموي موسع للقصبات) ولم يعد خيار المعالجة الأول. وهو فعلياً ليس له خصائص مضادة للالتهاب كما أنه ضعيف التحمل ويحتاج إلى مراقبة متكررة للمستوى الدوائي. ويحتفظ به حالياً للمعالجة المزمنة عند المرضى الذين لم يستجيبوا على الأدوية التقليدية.

تدبر السورات الخفيفة بإضافة موسع قصبي إنشاقي قصير الأمد إلى أنظمة معالجة الصيانة. قد تشمل الخطوات الإضافية مضاعفة جرعة الستيرويدات الإنشاقية لمدة 7-10 أيام أو البدء بالمعالجة النبضية بالستيرويدات الفموية لمدة 5 أيام. أما السورات المعتدلة إلى الشديدة فتحتاج عادة إلى زيارة قسم الإسعاف وأحياناً الاستشفاء.

نقاط رئيسة 2.20

1. إن المكونات الثلاثة الرئيسة للربو هي انسداد الطريق الهوائي العكوس وزيادة ارتكاس الطريق الهوائي (التشنج القصبي) والالتهاب.
2. تصنف شدة المرض إلى الخفيف المتقطع والخفيف المستمر والمعتدل المستمر والشديد المستمر.
3. إن الموسعات القصبية هي المعالجة المختارة في سورة الربو الحادة.
4. حسنت الستيرويدات القشرية الإنشاقية ومثبطات اللوكوترين السيطرة على الأعراض عند المرضى الذين لديهم ربو معتدل إلى شديد.
5. يشير اختفاء الوزيز مع زيادة الضائقة التنفسية إلى زيادة الانسداد وليس التحسن.
6. تحدث تأثيرات الستيرويدات الفموية أو الوريدية بعد 4-6 ساعات من الإعطاء.

يتم عند الأطفال الذين يراجعون قسم الإسعاف بسبب هجمة ربو حادة التقييم في البداية من ناحية انفتاح الطريق الهوائي والقدرة على التهوية. وإن قياس الأكسجة النبضي وسيلة بسيطة وسريعة لتقييم نقص الأكسجة. يحتاج المرضى الذين لديهم ضائقة تنفسية شديدة إلى قياس غازات الدم الشريانية لتقييم الحاجة إلى إعطاء الأكسجين ولتمييز حالة ارتفاع الـ $PaCO_2$ وهي علامة منذرة بقصور التنفس الوشيك (إن الـ $PaCO_2$ الطبيعي مع وجود زلة تنفسية علامة منذرة بالسوء أيضاً لأن الـ $PaCO_2$ يجب أن يكون دون الـ 40 إذا كانت سرعة التنفس عالية). تعطى الموسعات القصبية الإرذاذية بشكل مستمر عند الحاجة. ينقص الإبي نفرين أو التيربوتالين بسرعة ارتكاس الطريق الهوائي. وإن الستيرويدات القشرية التي تعطى فموياً أو وريدياً تحتاج إلى 4-6 ساعات حتى تحدث الاستجابة لكنها تستطب لمعالجة الالتهاب والوقاية من استجابة الطور المتأخر. إن الأطفال الذين لا يستجيبون بالزوال التام للأعراض بعد عدة ساعات (أي الأطفال الذين لديهم حالة ربوية) أو أولئك الذين يحتاجون إلى المعالجة المستمرة بالأكسجين يجب قبولهم في المشفى لمتابعة المعالجة والمراقبة عن كثب.

ورغم التطورات في المعالجة فإن معدل الوفيات الناجمة عن الربو عند الأطفال قد استمر بالارتفاع خلال العقدين الماضيين. وإن العوامل التي تزيد خطر الموت هي عدم المطاوعة والتأخر في تمييز الأعراض والتأخر في المعالجة وقصة تبيب سابقاً والعرق الأسود والاعتماد على الستيرويد.

الداء الليفي الكيسي CYSTIC FIBROSIS

الإمراض PATHOGENESIS

الداء الليفي الكيسي CF مرض وراثي يصيب عدة أجهزة يتميز باضطراب وظيفة الغدة خارجية الإفراز. ترمز مورثة الـ CFTR (منظم العبور في الداء الليفي الكيسي) بروتيناً في غشاء الخلية يعمل كقناة كلور مفعلة بالـ cAMP على الخلايا الظهارية في السبيل التنفسي والبنكرياس والغدد العرقية واللعابية والأمعاء والجهاز التناسلي. وهذه القناة لا تكون وظيفية عند المرضى المصابين بالـ CF لذلك

يبقى الكلور متراكماً Sequestered داخل الخلية. ويتم سحب الصوديوم والماء إلى الخلية للمحافظة على التوازن الأيوني والأوزمولي Osmotic مما يؤدي إلى تجفاف نسبي على مستوى سطح الخلية ومفرزات لزجة شاذة. تشمل الشذوذات الأخرى التي تنجم عن عدم فعالية قناة الكلور شذوذات في صفات سطح الخلية في الرئة مما يسهل ارتباط العصيات الزرق وينقص إنتاج أكسيد الآزوت Nitrous oxide الذي يتواسط (ينقص) الالتهاب ويعزز قتل الجراثيم.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

ينتقل الـ CF كصفة جسدية متنحية، ويبلغ تواتر المرض 1 من كل 3500 ولادة حية عند البيض و1 من كل 17000 ولادة عند السود. تحدث المورثة بتواتر أخفض عند باقي السكان. لقد تم تمييز أكثر من 1000 طفرة متميزة (تتوضع في مكان المورثة على الصبغي 7). يكون لدى أكثر من 70٪ من المرضى طفرة في الموقع 508 من مورثة الـ CFTR (ΔF508). متوسط الحياة المتوقع حالياً هو 33.4 سنة (في الولايات المتحدة) وقد ازداد بشكل دراماتيكي في العقد الماضي.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية والفحص السريري:**

يبين (الجدول 20-2) أشيع العلامات و الأعراض في الداء الليفي الكيسي. قد تصاب كل مستويات الطريق الهوائي بما فيها الممرات الأنفية والجيوب والطرق الهوائية السفلية. إن السليلات الأنفية عند أي مريض طفل يجب أن تحث على إجراء المزيد من الاختبارات لـ CF. من الشائع جداً حدوث تعتم Opacification الجيوب والتهاب الجيوب. يؤهب ركود المخاط وعدم فعالية التنظيف لحدوث ذوات الرئة الجرثومية المتكررة. تشمل العضيات المرضة الشائعة في الطفولة الباكرة بشكل نموذجي العنقوديات المذهبة والمستدميات النزلية. ويتبع ذلك بشكل عام الاستعمار بالعصيات الزرق الزنجارية Pseudomonas aeruginosa في الطفولة المتأخرة وبداية المراهقة. يكتسب أكثر من 90٪ من المرضى فعلياً العصيات الزرق الزنجارية ولا يتم التخلص منها.

إن الاستعمار بجراثيم Burkholderia cepacia نذير شؤم بشكل خاص، ويترافق مع التدهور الرئوي المتسارع والموت.

تشمل التظاهرات المعدية المعوية القصور البنكرياسي وانسداد الأمعاء وهبوط المستقيم والداء السكري والتشمع الكبدي. وإن التداخل مع الإفراز الأنزيمي البنكرياسي الطبيعي يؤدي إلى نقص امتصاص الشحوم، وقد يلاحظ الوالدان أن براز الطفل كبير الكمية وكريه الرائحة. يصبح البراز لاحقاً كثيفاً بشكل شديد (بدلاً من أن يكون سائلاً) مما يؤدي إلى احتمال حدوث انسداد الأمعاء الدقيقة البعيدة. إن فشل النمو أشيع تظاهرة لـ CF عند الرضع والأطفال. وعند الولدان يعتبر العلوص بالعقي علامة واسمة لـ CF.

الجدول 20-2: التظاهرات السريرية للداء الليفي الكيسي.

☐ **المرض الجيبي الرئوي المزمن:**

- استعمار/ خمج مستمر بالعوامل الممرضة النموذجية لإصابة الرئة في الداء الليفي الكيسي وتشمل:
  - العنقوديات المذهبة.
  - *الزوائف الزنجارية (المخاطانية mucoid وغير المخاطانية).*
  - المستدميات النزلية غير المنمطة.
  - مركب *Burkholderia cepacia*.
  - Stenotrophomonas maltophilia.

☐ **الإصابة القصبية الداخلية وتتجلى بـ:**

- السعال وإنتاج القشع.
- الوزيز واحتجاز الهواء.
- الشذوذات الشعاعية.
- دليل على الانسداد (باستخدام اختبارات وظائف الرئة).
- تبقرط الأصابع.
- مرض الجيوب المزمن.
  - السليلات الأنفية.
  - التبدلات الشعاعية.

☐ **الشذوذات المعوية:**

- العلوص بالعقي.
- قصور البنكرياس خارجي الإفراز.
- انسداد الأمعاء البعيدة.
- هبوط المستقيم.
- التهاب البنكرياس المتكرر.
- المرض الكبدي الصفراوي المزمن الذي يتجلى بدلائل سريرية و/ أو مخبرية على:
  - التشمع الصفراوي البؤري.
  - التشمع عديد الفصيصات.
- فشل النمو (سوء التغذية البروتيني-الحروري).
- نقص بروتين الدم-الوذمة.
- أعواز الفيتامينات المنحلة بالدسم.

☐ **الشذوذات البولية التناسلية.**

- انعدام النطاف Azoospermia الانسدادي عند الذكور.

☐ **الشذوذات الاستقلابية.**

- متلازمات ضياع الملح.
- نفاد الملح الحاد.
- القلاء الاستقلابي المزمن.

DIAGNOSTIC EVALUATION
التقييم التشخيصي

تشمل الموجودات التشخيصية الكلاسيكية في الـ CF كلاً من ارتفاع تركيز كلور العرق وقصور البنكرياس والمرض الرئوي المزمن. يؤدي الخمج المتكرر في الطريق الهوائي السفلي إلى توسع القصبات والتليف وفقدان البارانشيم وتشكل الفقاعة Bleb المميز على صورة الصدر (الشكل 20-2). تظهر اختبارات الوظيفة الرئوية غالباً تبدلات انسدادية Obstructive وبعض التبدلات الحاصرة Restrictive. يبقى اختبار كلور العرق الاختبار المشخص المختار، وإن مستوى الكلور الذي يتجاوز 60 مك/ ل يعتبر شاذاً. وقد يكون من الصعب أحياناً تفسير القيم الحدية للاختبار. تتوفر الآن الاختبارات المورثية وقبل الولادة لأشيع الطفرات المورثية وهي تشكل 85٪ من الحالات. إن النمط المورثي مع وجود أليلين شاذين في موقع الـ CFTR يثبت تشخيص الداء الليفي الكيسي.

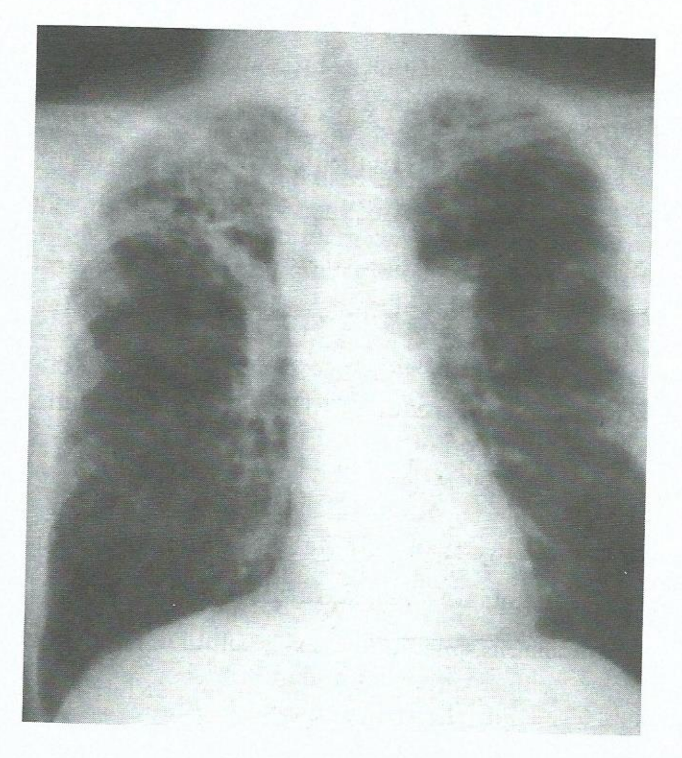
TREATMENT
المعالجة

تساعد المعالجة الفيزيائية للصدر والتمارين والسعال المتكرر مساعدة في تحريك المفرزات. وإن الموسعات القصبية والأدوية المضادة للالتهاب ترخي جدار العضلات الملس وتنقص ارتكاس الطريق الهوائي وتكبح تخرب النسيج. يقوم الدي أوكسي ريبونوكياز Deoxyribonuclease البشري المأشوب (يعطى عن طريق الإرذاذ) بتكسير معقدات الـ DNA الكثيفة الموجودة في المخاط نتيجة لتخرب الخلايا والخمج الجرثومي.

أما الطرق البديلة فهي إعطاء التوبراميسين الإنشاقي بشكل منتظم الذي قد يستطب عند المرضى المصابين بخمج العصيات الزرق. والأحدث حالياً هو الأزيثروميسين الذي أثبت فعالية كمعدل modifier مناعي محتمل. وتجرى الدراسات حالياً لتقييم استخدام الأدوية المضادة للالتهاب في الداء الليفي الكيسي للمساعدة على الحفاظ على وظيفة الرئة. يمكن غالباً الوصول إلى نمو طبيعي عن طريق إعاضة الأنزيمات البنكرياسية والتزويد بالفيتامينات المنحلة بالدسم وإعطاء القوت الغني بالبروتين والكالوري. قد تتم التغذية عن طريق الأنبوب الأنفي المعدي أو أنبوب فغر المعدة Gastrotomy إذا لم يكن المدخول الفموي كافياً.

إن الأطفال الذين يحافظون على أطوال وأوزان فوق الخط 25 المئوي لديهم إنذار أفضل على المدى البعيد.

قد تثار السورات المتكررة للمرض بالأخماج الفيروسية أو الجرثومية وتعالج بالمعالجة الفيزيائية المكثفة للصدر والتفجير بالوضعة والمضادات الحيوية التي يمكن أن تعطى فموياً إذا كانت سورة المرض خفيفة والعضيات المرضة غير مقاومة. ولكن عادة ما يكون من الضروري علاج الأخماج الجرثومية بأمينوغليكوزيد (مثل التوبرامايسين) وبنسلين نصف تركيبي أو سيفالوسبورين ويعتمد ذلك على حساسية العضيات المسببة. تجرى حالياً الأبحاث الهادفة إلى إعطاء المعالجة المورثية.



الشكل 20-2: صورة صدر عند مراهق ذكر مصاب بالداء الليفي الكيسي، تظهر هذه الصورة مرضاً مزمناً واضحاً مع تشكل فقاعة.

يستمر الإنذار بالتحسن بالمعالجة الهجومية للسورات الرئوية والدعم التغذوي المثالي. وتبقى الاختلاطات التنفسية المساهمات الرئيسة في المراضة والوفيات في الداء الليفي الكيسي.

إن النفث الدموي Hemoptysis علامة منذرة قد تحدث أثناء السورات الرئوية في المرض المديد، حيث يؤدي السعال المتكرر والالتهاب إلى التآكل في جدران الشرايين القصبية في مناطق التوسع القصبي، ويصبح القشع المنتج حاوياً على خيوط دموية. ويعتبر ضياع الدم الذي يتجاوز 500 مل/ اليوم (أو أكثر من 300 مل/ اليوم لمدة 3 أيام متتالية) حالة إسعافية وتعالج غالباً بالإصمام الشرياني Arterial embolization.

إن الريح الصدرية اختلاط آخر محتمل مهدد للحياة قد يحدث في الداء الليفي الكيسي، وهي تتميز بالبداية المفاجئة لألم صدري شديد مع صعوبة التنفس. يؤدي وضع أنبوب صدري لإعادة تمدد الرئة بشكل سريع لكن تنكس أكثر من نصف حالات الريح الصدرية ثانية ما لم تجرى الجراحة أو التصليب Sclerosis. يتم تجنب التصليب كلياً إن أمكن لأن الزرع يصبح أكثر صعوبة بعد القيام بهذا الإجراء.

قد يؤدي الانسداد المترقي ونقص الأكسجة في المرض المتقدم إلى فرط توتر رئوي مزمن مع قصور قلب أيمن (القلب الرئوي). إن زرع الرئة خيار محتمل عند مرضى الداء الليفي الكيسي الذين لديهم احتمال البقيا 1-2 سنة.

نقاط رئيسة 3.20

1. الداء الليفي الكيسي اضطراب في وظيفة الغدد خارجية الإفراز يصيب الرئتين والجيوب والبنكرياس والغدد العرقية واللعابية والأمعاء والجهاز التناسلي.
2. الوراثة جسدية متنحية.
3. المرض أكثر انتشاراً عند البيض من باقي العروق.
4. فشل النمو هو أشيع تظاهرات الداء الليفي الكيسي عند الأطفال.
5. العلوص بالعقي عند الوليد علامة واسمة للداء الليفي الكيسي.
6. يتم التشخيص بارتفاع مستوى الكلور في العرق مع وجود مرض رئوي أو قصور بنكرياس أو بالنمط المورثي بوجود أليلين شاذين لـ CFTR.
7. إن النفث الدموي والريح الصدرية العفوية أخطر الاختلاطات الحادة المهددة للحياة في الداء الليفي الكيسي.

توقف التنفس في فترة الرضاعة APNEA Of INFANCY

يعرف توقف التنفس بأنه توقف التنفس لمدة تتجاوز الـ 20 ثانية أو التوقف لأي مدة زمنية المترافق مع تبدلات اللون (الزراق، الشحوب) أو نقص المقوية أو نقص الاستجابة أو تباطؤ القلب. قد يكون توقف التنفس مركزياً (متواسط عصبياً) أو انسدادياً أو مختلطاً. إن توقف التنفس ليس تشخيصاً لكنه عرض خطير محتمل يحتاج إلى إجراءات التشخيص المكثفة لتحديد ومعالجة السبب المستبطن. وعلى العكس من توقف التنفس عند الخديج فإن توقف التنفس في فترة الرضاعة يحدث عند الرضع بتمام الحمل. يبين (الجدول 20-3) بعض الأسباب المحتملة.

التظاهرات السريرية والمعالجة

CLINICAL MANIFESTATIONS AND DIAGNOSTIC EVALUATION

غالباً ما يسترعي توقف التنفس في فترة الرضاعة الانتباه الطبي بعد حدوث حادثة مهددة للحياة (ALTE). إن الـ ALTEs تجارب مرعبة جداً للشخص الذي يعتني بالطفل حيث يتوقف الطفل الرضيع عن التنفس أو أن يكتشف أن الرضيع متوقف التنفس، وقد يكون مزرقاً أو شاحباً مع نقص المقوية وصعوبة الإيقاظ أو الغصص (الشَرَق) Chocking والكعام Gagging. يعتقد المراقب غالباً أن الطفل سوف يموت إن لم يتم التداخل (التنبيه العنيف، الإنعاش القلبي الرئوي).

إن هدف الإجراءات التشخيصية كشف أو نفي أي أسباب مهددة للحياة وقابلة للمعالجة. ويبين (الجدول 20-3) الاختبارات التي يمكن أن تؤخذ بالاعتبار اعتماداً على القصة والفحص السريري. لا يوجد في حوالي نصف حالات توقف التنفس عند الرضيع أي حالة مؤهبة.

المعالجة TREATMENT

يشمل التدبير معالجة الاضطراب المستبطن. وفي حال عدم وجود سبب قابل للمعالجة يمكن وضع الرضيع على مرقاب منزلي يستشعر حركة الصدر (التنفس) وسرعة القلب ويصدر إنذاراً عندما يصبح الطفل متوقف التنفس أو متباطئ القلب. إن توقف التنفس عند الرضيع لا يزيد خطر حدوث الـ SIDH وهذا ما يفسر لماذا لم يثبت أبداً أن أجهزة المراقبة المنزلية تنقص احتمال متلازمة الموت المفاجئ عند الرضيع (SIDS).

الجدول 20-3: توقف التنفس في فترة الرضاعة/ الحوادث المهددة للحياة.

السبب	الفحوص التشخيصية المساعدة
□ *الأسباب الخمجية:*	
• الإنتان.	• تعداد الدم الكامل/ زرع الدم.
• التهاب السحايا.	• البزل القطني.
• ذات الرئة.	• صورة الصدر.
• التهاب القصيبات (RSV).	• اختبار مستضد الـ RSV في فصل الإصابة.
• السعال الديكي.	• الـ PCR أو تلوين الأضداد التألقي.
□ *الأسباب العصبية:*	
• الاختلاجات.	• EEG.
• توقف التنفس المركزي.	• Polysomnography.
• النزف داخل البطينات.	• إيكو القحف.
□ *الأسباب التنفسية:*	
• انسداد الطريق الهوائي.	• التصوير الشعاعي للطريق الهوائي أو تنظير القصبات.
• الاستنشاق.	• دراسة البلع.
□ *الأسباب القلبية:*	
• اللانظميات.	• ECG.
□ *الأسباب الهضمية:*	
• القلس المعدي المريئي.	• اللقمة الباريتية أو مسبار الـ PH.
□ *أسباب أخرى:*	
• الاضطرابات الاستقلابية.	• اختبارات أخطاء الاستقلاب الخلقية.
• اضطرابات الكهارل.	• كهارل المصل/ سكر الدم.
• سوء المعاملة.	• مسح للهيكل العظمي/ فحص قعر العين.

نقاط رئيسة 4.20

1. توقف التنفس عرض وليس تشخيصاً.
2. لا يؤدي توقف التنفس عند الرضيع إلى زيادة خطر حدوث الـ SIDH وبالتالي فإن أجهزة المراقبة المنزلية لا تنقص خطر الـ SIDS.

المرض الرئوي الحاصر RESTRICTIVE LUNG DISEASE

يسبب المرض الرئوي الحاصر نقصاً في معظم قياسات حجم الرئة بما فيها السعة الوظيفية المتبقية والحجم الجاري والسعة الحيوية.

شذوذات جدار الصدر CHEST WALL ABNORMALITIES

يدل مصطلح الصدر القمعي Pectus excavatum على غؤور القص أما مصطلح صدر الحمامة (الصدر الجؤجؤي) Pectus carinatum فيدل على التشوه للخارج. قد تؤدي الأشكال الخلقية الشديدة من هذه التشوهات إلى مرض رئوي حاصر نتيجة للتداخل الميكانيكي مع التنفس الطبيعي. قد يؤدي الجنف الشديد لنفس التأثير. إن البدانة الشديدة إضافة لكونها عامل خطورة لداء الطريق الهوائي العلوي الانسدادي قد تسبب مرضاً رئوياً حاصراً أيضاً. قد يتظاهر المرض العضلي العصبي على شكل إصابة رئوية حاصرة نتيجة لعدم كفاية قوة العضلات التنفسية. (متلازمة غيلان-باريه، حثل دوشين العضلي).

الآفات الشاغلة للحيز SPACE-OCCUPYING LESIONS

إن أي آفة تحتل الحيز داخل الصدر سوف تتداخل مع التمدد الرئوي الطبيعي إذا كانت كبيرة لدرجة كافية. يمكن لكل من انصباب الجنب وانصباب التامور والصدر الكيلوسي والانصباب الدموي في الصدر واسترواح الصدر وأورام جدار الصدر والكتل المنصفية والتشوهات الغدومية الكيسية والفتوق الحجابية والتشظي الرئوي أن تنافس الرئة الطبيعية على الحيز الصدري.

المرض الرئوي الخلالي INTERSTITIAL LUNG DISEASE

يؤدي الاستنشاق المتكرر بشكل نموذجي إلى المرض الرئوي الخلالي لكن قد يؤدي إلى المرض الرئوي الساد ولهذا قد يكون له أعراض تترافق مع كلتا الحدثيتين. تمت مناقشة متلازمة الصدر الحاد في داء الخلية المنجلية في الفصل 10. يمكن لعدد من الأمراض النادرة أن تؤدي إلى تبدلات خلالية وتشمل الداء الرئوي الخلالي المزمن والتهاب الرئة الخلالي اللمفاوي وداء الساركويد. يحدث

في داء الهيموسيدروز الرئوي تراكم شاذ للهيموسيدرين في الرئتين نتيجة النزف السنخي المنتشر. وهو يترافق مع الأرج لحليب البقر عند الرضع أو متلازمة غود باستشر عند الأطفال الأكبر. يعتمد التشخيص على وجود البالعات المحملة بالهيموسيدرين (بالعات الحديد Sidrophages) في الغسالات القصبية أو رشافات المعدة.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

تعكس أعراض المرض الرئوي الحاصر بشكل نموذجي محدودية المدخر الرئوي. تتميز الإصابة بعدم تحمل التمرين والزلة وضيق النفس. يمكن التحري عن الآفات الشاغلة للحيز بإصغاء الصدر (حيث يلاحظ نقص الأصوات التنفسية فوق المنطقة المصابة) أو قد تشاهد على صورة الصدر أو إيكو القلب. إن الطبيعة المزمنة للعديد من الآفات الحاصرة يمكن أن تعرض المريض لخطر تطور الأعراض المرافقة للقصور التنفسي المديد. قد يتطور فرط التوتر الرئوي ويكشف باحتداد الصوت القلبي الثاني بالفحص السريري. وقد يلاحظ تبقرط أصابع اليدين والقدمين. إن التظاهرات السريرية لداء الهيموسيدروز الرئوي هي النفث الدموي والإقياء الدموي وفقر الدم صغير الكريات ناقص الصباغ.

شذوذات التهوية – التروية

VENTILATION-PERFUSION ABNORMALITIES

إن توافق التهوية والتروية من المفاهيم الهامة في العديد من الأمراض التي تصيب الجهاز التنفسي. تحتاج الأسناخ التي تساهم بشكل فعال في التنفس إلى تروية كافية بواسطة الجريان الدموي الشعري الموضعي. ويتم تنظيم هذا الأمر بإحكام بواسطة عدد من الوسائط الموضعية. والأهم أن الشرينات التي تغذي الشعريات الدموية السنخية حساسة بشكل شديد لضغط الأكسجين. ولهذا إذا ضعفت التهوية في منطقة من الرئة فإن ضغط الأكسجين الموضعي ينقص وبالتالي تتقبض الشرينات، وهذا يؤدي إلى تحويل الدم إلى مناطق الرئة التي تساهم في التهوية الفعالة. وعندما يتخرب هذا النظام يحدث نقص الأكسجة الدموية.

تشمل الحالات التي تترافق مع عيوب الانتشار الصمة الرئوية وبعض الشذوذات الوعائية الخلقية والانخماص الرئوي المديد.

* * *

Chapter

21 طب المراهقين
Adolescent Medicine

يعرف البلوغ Puberty بأنه مجموعة من التبدلات الجسدية والهرمونية يتم من خلالها نضج الطفل وتحوله إلى بالغ ويصبح قادراً فيزيولوجياً على التكاثر الجنسي. وعلى العكس فإن المراهقة Adolescence تشمل التبدلات الجسدية للبلوغ إضافة إلى التبدلات النفسية والاجتماعية والمعرفية Cognitive التي ترافق عملية الانتقال من الشباب إلى النضج. تقسم بعض المراجع المراهقة أيضاً إلى الفترة الباكرة (المدرسة المتوسطة، العمر 10-13 سنة) والفترة المتوسطة (المدرسة الثانوية، العمر 14-17 سنة) والمرحلة المتأخرة (18-21 سنة). قد تؤدي الأعمال التطورية النفسية في المراهقة إلى اختبار السلطة Authority (تحديد الذات وتأسيس الاستقلالية) والسلوك عالي الخطورة (بسبب ضعف السيطرة على النزوات، وتفضيل المتعة Gratification الآنية والإحساس بالخلود Immortality) والانشغال Preoccupation بصورة الجسد (تتعلق بالحاجة لأن يكون الشخص جذاباً لأقرانه). ورغم أن المراهقين أقل احتمالاً من الأطفال الأصغر سناً لأن يتابعوا زيارات حفظ الصحة فإن التواصل مع طبيب الرعاية الأولية أمر هام عند هذه المجموعة العمرية لأن العديد من الأمراض والأذيات التي تحدث في المراهقة تنجم عن خيارات نمط الحياة التي تزيد خطر الوفيات والمراضة. تشمل مثل هذه السلوكيات النشاط الجنسي عالي الخطورة واضطرابات الأكل واستخدام المواد وسوء استخدامها والأفعال المؤدية للحوادث أو الأذيات القصدية.

زيارة المراهق للعيادة THE ADOLESCENT OFFICE VISIT

إن مراقبة العلاقة بين الأهل والطفل أمر هام يزود بمعلومات كثيرة، ويجب أن يشجع الأهل على التعبير عن أي مخاوف لديهم. ولكن من المهم إجراء معظم المقابلة والفحص السريري دون وجود الأهل. لا يكون العديد من المراهقين صريحين بالقضايا المتعلقة بالصحة عندما يعتقدون أن الأهل قد يعرفون استجاباتهم. ورغم أن كل الولايات فعلياً تلزم بالإبلاغ عن كل حالة اشتباه بسوء المعاملة أو الأذى المحتمل (العنف أو الانتحار) وعن بعض الأمراض الخمجية (بما فيها الأمراض المنتقلة عن طريق الجنس SIDs) فإن معظمها أيضاً تلتزم بسرية المعلومات المتعلقة بالنشاط الجنسي ومعاقرة المواد Substance abuse. وتسمح بعض الولايات لكل المراهقين بالحصول على الرعاية الطبية دون معرفة الأهل، في حين لا يسمح في الولايات الأخرى إلا للقاصرين المتحررين من الوصاية Emancipated minors بالحصول على هذا الحق. يجب عدم تأخير المعالجة الإسعافية أبداً بحجة إخبار الأهل أو الحصول على موافقتهم.

ورغم أن الدراسات أظهرت أن المراهقين يرغبون بمناقشة سلوكياتهم عالية الخطورة ومناقشة قضايا الرعاية الوقائية مع أطبائهم فإن معظمهم يكونون غير مرتاحين للبدء بهذه المحادثات بأنفسهم. إن مصطلح HEADSS (الجدول 21-1) مفيد في كشف الجوانب وثيقة الصلة في القصة الاجتماعية عند المراهق. إن طريقة الاستجواب الودية غير المباشرة والبعيدة عن المحاكمة Nonjudgmental أكثر فائدة في الحصول على إجابات صادقة.

يجب تسجيل الطول والوزن وضغط الدم في كل زيارة أو على الأقل كل سنتين. تشمل الإجراءات الأخرى الموصى بها تقصي السمع (مرة خلال المراهقة) وفحص الرؤية (كل سنتين) وإجراء الخضاب / الهيماتوكريت وفحص البول الروتيني (على الأقل مرة واحدة خلال المراهقة). ومن المناسب إجراء اختبار السلين والتقصي عن الشحوم عند بعض المجموعات عالية الخطورة. إن الفحص الموصى به والتقصي المخبري عند المرضى النشيطين جنسياً قد تمت مناقشته في المقطع التالي.

يلخص (الجدول 12-1) (قسم الأمراض الخمجية) اللقاحات الموصى بها خلال المراهقة.

الجدول 21-1: القصة النفسية الاجتماعية عند المراهق: HEADSS*.
المنزل Home (أفراد الأسرة، العلاقات، ترتيبات العيش). الثقافة Education (الأداء الدراسي/ الأهداف التعليمية). النشاطات Activities (العلاقات مع الأقران، العمل، النشاطات الاستجمامية). الأدوية Drugs (استخدام المواد/ سوء استخدام المواد بما فيها التبغ والكحل والستيرويدات والمواد النشوقية Inhalants أو الأدوية غير المشروعة). القضايا الجنسية Sexuality (المواعدة Dating، النشاط الجنسي، منع الحمل، التوجه الجنسي). الانتحار Sucide (الاكتئاب، القلق، قضايا الصحة العقلية الأخرى).
* يقترح بعض الخبراء بضرورة إضافة "E" لتذكير الطبيب بالتقصي عن السلوكيات المترافقة مع اضطرابات الأكل Eating، وكذلك إضافة "S" ثالثة للتذكير بالاستفسار عن الأمان Safty [إمكانية وجود سلوك عنيف أو سوء معاملة (مثل العضوية في عصابة أو امتلاك سلاح ناري)].

نقاط رئيسة 1.21

1. من المهم معرفة وفهم قوانين الولاية المتعلقة بالحصول على الرعاية الصحية والسرية عند المراهقين. ويجب عدم تأجيل الخدمات الإسعافية أو رفض إعطائها بحجة إخبار الوالدين.
2. يشير مصطلح HEADSS إلى الجوانب المتعلقة بالقصة الاجتماعية عند المراهق التي قد تكشف مسائل وسلوكيات تتعلق مباشرة بصحة المريض وجودة الحياة.
3. يوصى بإجراء تقصي للسمع وفحص بول وفحص الخضاب/ الهيماتوكريت مرة واحدة على الأقل خلال المراهقة، كما يجب قياس الطول والوزن وضغط الدم وفحص الرؤية مرة واحدة على الأقل كل سنتين.

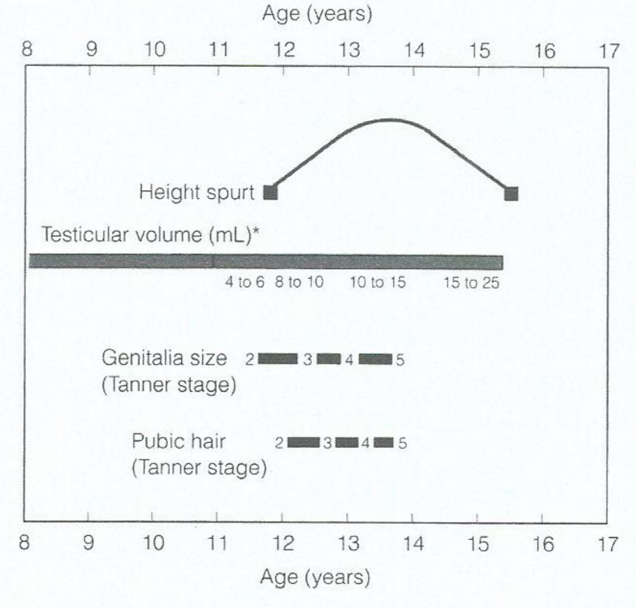
التطور الجنسي / الصحة الإنجابية

SEXUAL DEVELOPMENT/ REPRODUCTIVE HEALTH

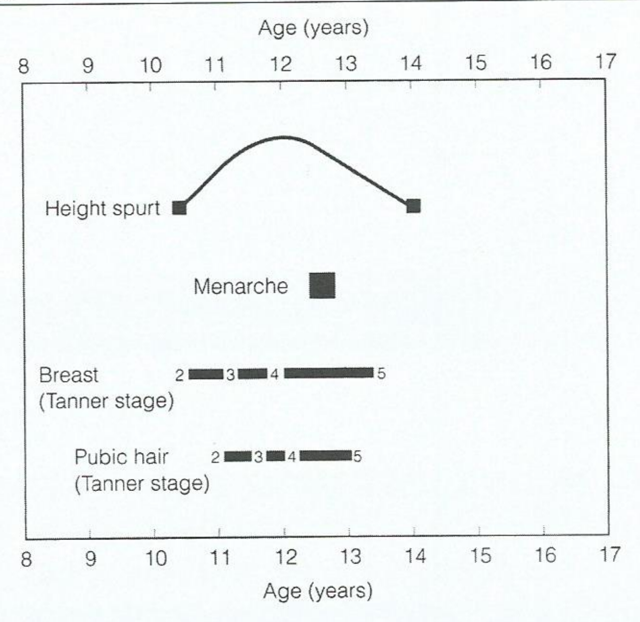
كما ذكر سابقاً فإن البلوغ يدل على التبدلات البيولوجية التي تؤدي إلى القدرة على التكاثر. تحدث حوادث البلوغ وفق تسلسل يمكن التنبؤ به لكن توقيت بدء هذه التبدلات وسرعتها يختلف بشكل كبير بين الأشخاص. إن اندماج التبدلات المرافقة للبلوغ مع مفهوم الذات Self-concept عند المراهق أمر حاسم للمراهقة الطبيعية.

تبدأ حوادث التطور الجنسي عند الذكور بضخامة الخصيتين يليها ضخامة القضيب وهبة النمو الطولي وشعر العانة. ويظهر (الشكل 21-1) هذا التطور.

أما عند الفتيات فإن ترتيب حوادث التطور الجنسي هو تطور برعم الثدي (النهود) Thelarche يليه هبة النمو وشعر العانة وأخيراً بدء الإحاضة Menarche، ويظهر (الجدول 21-2) هذه التبدلات.



الشكل 21-1: تسلسل حوادث البلوغ عند الذكور (الأمريكيين).



الشكل 21-2: تسلسل حوادث البلوغ عند الإناث (الأمريكيات).

يستخدم نظام مراحل تانر Tanner لتحديد مكان الطفل ضمن عملية البلوغ. ويظهر (الجدول 21-2) مراحل تانر بالنسبة للأعضاء التناسلية عند الذكور والثديين عند الإناث وشعر العانة عند الذكور والإناث. تمت مناقشة شذوذات البلوغ في الفصل 6.

تشمل خدمات الرعاية الصحية الوقائية عند المراهقين النشيطين جنسياً عناصر إضافية على الفحص السريري والتقصي المخبري. يوصى بفحص الحوض السنوي لكل الشابات النشيطات جنسياً (ملاحظة: يوجد بعض الجدل حول إجراء الفحص الحوضي السنوي أيضاً لكل النساء فوق عمر 18 عاماً). تشمل الفحوص المخبرية لطاخة بابانيكولاو ودراسات الكلاميديا والسيلان البني في عنق الرحم واللطاخة الرطبة للمفرزات المهبلية. يجب عند الذكور المراهقين النشيطين جنسياً إجراء اختبار إستراز الكريات البيض على عينة البول الصباحية كما يجب إجراء اختبار تضخيم الحمض النووي في البول أو الإحليل من أجل الكلاميديا والسيلان البني. أما بالنسبة للتقصي عند الذكور اللواطيين فيشمل الزروعات من البلعوم والشرج من أجل الـ STDs إضافة إلى الفحوص المصلية لالتهاب الكبد B. يجب نصيحة المرضى الذين لديهم دليل على مرض منتقل جنسياً و/ أو لديهم سلوكيات عالية الخطورة باستخدام وسائل منع الحمل وإجراء اختبارات الإفرنجي والـ HIV.

الجدول 21-2: الصفات الجنسية الثانوية: تانر Tanner.	
❑ *تطور الثدي (الإناث)*	
المرحلة I:	قبل المراهقة، ارتفاع الحلمة فقط.
المرحلة II:	برعم الثدي، ارتفاع الثدي والحلمة على شكل تلة صغيرة، ضخامة قطر اللعوة (11.15 ± 1.1).
المرحلة III:	ضخامة إضافية مع ارتفاع الثدي واللعوة، لا يوجد انفصال بين حدودهما (12.15 ± 1.09).
المرحلة IV:	بروز اللعوة والحلمة ليشكلا ارتفاعاً ثانوياً فوق مستوى الثدي (13.11 ± 1.15).
المرحلة V:	مرحلة النضج، بروز الحلمة فقط بسبب تراجع اللعوة إلى المحيط العام للثدي (15.33 ± 1.74).
ملاحظة: المرحلتان IV وV قد لا تكونان منفصلتين عند بعض المراهقات.	
❑ *تطور الأعضاء التناسلية (الذكور)*	
المرحلة I:	قبل المراهقة، الخصيتان والصفن والقضيب بنفس الحجم والنسب تقريباً المشاهدة في الطفولة الباكرة.
المرحلة II:	ضخامة الصفن والخصيتين، جلد الصفن محمر مع تبدلات في بنيته، ضخامة خفيفة (أو لا توجد ضخامة) في القضيب (11.64 ± 1.07).
المرحلة III:	ضخامة القضيب، تحدث الضخامة أولاً بشكل رئيس على حساب الطول، نمو إضافي للخصيتين والصفن (12.85 ± 1.04).
المرحلة IV:	زيادة حجم القضيب مع النمو عرضاً وتطور الحشفة glans، ضخامة إضافية في الخصيتين والصفن وزيادة اغمقاق جلد الصفن (13.77 ± 1.02).
المرحلة V:	الأعضاء التناسلية تأخذ شكل وحجم الأعضاء التناسلية عند البالغ (14.92 ± 1.10).
❑ *شعر العانة (الذكور والإناث)*	
المرحلة I:	قبل المراهقة، وجود زغب فوق العانة غير متطور أكثر من تطور الزغب الموجود فوق جدار البطن (أي لا يوجد شعر بالعانة).
المرحلة II:	أشعار متفرقة طويلة مصطبغة بشكل خفيف، مستقيمة أو مجعدة بشكل خفيف، توجد بشكل رئيس عند قاعدة القضيب أو على طول الشفرين (الذكور 13.44 ± 1.09، الإناث 11.69 ± 1.21).
المرحلة III:	تصبح الأشعار أغمق بشكل واضح وأكثر خشونة وتجعداً، ينتشر الشعر بشكل متفرق فوق ارتفاق العانة (الذكور 13.9 ± 1.04، الإناث 12.36 ± 1.10).
المرحلة IV:	يشابه الشعر نمط الشعر عند البالغ، ما يزال التوزع أقل بشكل معتبر مما هو عليه عند البالغ، لايوجد انتشار للسطح الأنسي للفخذين (الذكور 14.34 ± 1.88، الإناث 12.95 ± 1.06).
المرحلة V:	نمط وكمية الشعر كما هو الحال عند البالغ مع التوزع وفق نمط أفقي (الذكور 15.18 ± 1.07، الإناث 14.41 ± 1.12).
المرحلة VI:	انتشار الشعر للخط الأبيض: التوزع الذكري Male escutcheon.

نقاط رئيسة 2.21

1. يبدأ تسلسل التطور الجنسي عند الذكور بحدوث ضخامة في الخصيتين يلي ذلك ضخامة القضيب وهبة النمو الطولي وشعر العانة.
2. يكون ترتيب حوادث البلوغ في التطور الجنسي عند الإناث كما يلي: تطور برعمي الثدي (النهود Thelarche) ثم هبة النمو الطولي ونمو شعر العانة وحدوث الحيض Menarche..
3. يوصى بالفحص السنوي للحوض عند كل الشابات النشيطات جنسياً. ويجب عند الذكور المراهقين النشيطين جنسياً إجراء اختبارات الكلاميديا والسيلان البني.

اضطرابات الأكل EATING DISORDERS

الإمراض PATHOGENESIS

القمه العصابي Anorexia nervosa أحد اضطرابات الأكل يتميز بضعف صورة الجسم والخوف الشديد من كسب الوزن، ويتوج برفض المحافظة على الحد الأدنى من الوزن الطبيعي المناسب للعمر والطول. إن الشدات الاجتماعية و/ أو النفسية الداخلية أو الخارجية تتراكب على الاستعداد الوراثي المؤدي لتطور القمه.

إن الإسراف بالأكل Binge eating الذي يتبعه بعض السلوك المعاوض لتخليص الجسم من الكالوري المستهلكة هو العلامة الرئيسة للنهم العصابي Bulimia nervosa، قد يفرغ المريض المعدة (يحرض الإقياء أو يتناول الملينات) أو يستخدم وسائل أخرى (الصيام، التمرين الشديد). يكون مرضى النهم العصابي عادة مدركين أن سلوكهم غير طبيعي.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

إن 1 من كل 200 مراهقة أنثى توافق معايير القمه. أما النهم فهو أكثر شيوعاً ويصيب حوالي 1-3٪ من النساء الشابات. يكون حوالي 10٪ تقريباً من المرضى المصابين باضطرابات الأكل من الذكور.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة لاضطرابات الأكل القصة العائلية الإيجابية والإناث. إن كلاً من القمه والنهام أشيع عند البيض. أما عوامل الخطورة الشخصية المترافقة مع القمه العصابي فهي الاهتمام الشديد بالمظهر ونقص تقدير الذات والسمات الوسواسية.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

■ **القصة المرضية:**

قد يتظاهر المرضى المصابون بالقمه العصبي بانقطاع الطمث الثانوي والإمساك والغشي والانزعاج الهضمي العلوي أو السفلي و/ أو النوبات الدورية من برودة وتبرقش اليدين والقدمين. إذا كانت الشكوى الرئيسة هي فقد الوزن فإنها تأتي من الأهل وليس من المراهق. لا يؤدي النهام عادة إلى أعراض نوعية رغم أن هؤلاء المرضى يكونون عرضة بشكل هام للمعاناة من الاكتئاب الكبير مقارنة مع أقرانهم. قد يتم إحضار المرضى للطبيب بسبب رؤيتهم يقومون بإفراغ معدتهم أو لأن شخصاً آخر قد شاهد سلوكهم.

■ **الفحص السريري:**

يكون المراهقون المصابون بالقمه ناقصي الوزن بشدة (يكون مشعر كتلة الجسم عادة < 17) وقد يبدون بحالة الدنف Cachectic. تظهر العلامات الحيوية هبوط الحرارة وتباطؤ القلب وقد يوجد هبوط التوتر الشرياني. قد يكون الجلد جافاً ومصفراً ومفرط التقرن. إن ترقق شعر الرأس، وزيادة شعر الزغب Lanugo مع برودة الأطراف وتنقط Pitting الأظافر من العلامات الإضافية. ويقدر أن 30-40٪ من المرضى لديهم نفخة قلبية تتوافق مع انسدال الدسام التاجي.

قد يكون المرضى المصابون بالنهام أسوياء الوزن أو زائدي الوزن بشكل خفيف. تؤدي الإقياءات المتكررة المحرضة من قبل المريض (إن وجدت) إلى الأثفان Calluses على ظهر البراجم Knuckles وتآكل ميناء الأسنان وضخامة الغدة النكفية.

التشخيص التفريقي DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

إن المراهقين الذين يشاركون في بعض النشاطات الرياضية (الباليه والمصارعة والجمباز) التي يكون فيها لكسب الوزن تأثير سلبي على الأداء يمكن أن يكون لديهم بعض السلوكيات المترافقة مع اضطرابات الأكل مثل إفراغ المعدة وتقييد الكالوري الشديد، ولكن معظم هؤلاء الرياضيين يكون لديهم صورة جسد طبيعية. قد يؤدي فقد الوزن الواضح المشاهد في النهام إلى جعل الطبيب يفكر بالخباثة أو الداء المعوي الالتهابي أو متلازمات سوء الامتصاص والأمراض المزمنة الأخرى (الأخماج، الاضطرابات الغدية). تمت مناقشة التشخيص التفريقي للإقياء (النهام) في الفصل 8.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

إن كلاً من القمه والنهام تشخيصان سريريان. وتستخدم الدراسات المخبرية لتقييم الحاجة لمداخلة طبية نوعية وليس لإثبات التشخيص. يبين (الجدول 21-3) الفحوص التشخيصية المستخدمة لنفي أو إثبات حالات معينة تترافق مع القمه أو النهام.

الجدول 21-3: الفحوص المخبرية المقترحة عند المراهقين المصابين باضطرابات الأكل.

الدراسة	النتائج المتوقعة
❑ كل المرضى:	
CBC	نقص العدلات، كذلك فقر الدم ونقص الصفيحات.
كهارل المصل.	نقص البوتاسيوم/ القلاء (في حال اللجوء لإفراغ المعدة). نقص صوديوم الدم (الناجم عن التلاعب بالمدخول من الماء).
الكرياتينين/ BUN.	تزداد الـ BUN.
السكر.	طبيعي أو ناقص.
الكالسيوم/ الفوسفور/ المغنزيوم.	طبيعي أو ناقص.
ECG.	تباطؤ القلب، انقلاب الموجة T، انخفاض الوصلة ST (القمه)، تطاول الفترة QT (المصححة) (النهام في حالة وجود نقص البوتاسيوم).
❑ المرضى المصابون بالقمه:	
ESR*.	طبيعية أو منخفضة.
فحص البول.	نقص الكثافة النوعية.
اختبارات وظائف الكبد.	مرتفعة.
الكولسترول.	مرتفع.
بروتين المصل/ الألبومين.	مرتفع.
T4/ TSH*	طبيعي/ طبيعي إلى منخفض.
تفريسة كثافة العظم.	قلة العظم Osteopenia (إذا كان انقطاع الطمث > 6 شهور).
❑ المرضى المصابون بالنهام:	
أميلاز المصل.	مرتفع في حالة الإقياء.

* مفيد لنفي الحالات الأخرى الموجودة في التشخيص التفريقي.

الجدول 21-4: القمه والنهام: استطبابات الاستشفاء.

❑ كلتا الحالتين:

- فشل التحسن بالمعالجة خارج المشفى.
- نقص البوتاسيوم (بوتاسيوم المصل < 3.2 ملمول/ ل).
- نقص كلور الدم (كلور المصل < 88 ملمول/ ل).
- اضطرابات النظم القلبية/ تطاول فترة QT المصححة/ تباطؤ القلب.
- الاختلاطات الطبية التي تحتاج إلى مداخلة داخل المشفى.

❑ القمه:

- العلامات الحيوية غير المستقرة.
- نقص الوزن الشديد.
- الحاجة للتغذية المعوية Enteral (رفض الطعام).
- توقف تطور البلوغ.

نقاط رئيسة 3.21

1. القمه العصابي أحد اضطرابات الأكل يتميز بفقد الوزن الشديد وضعف صورة الجسد والخوف الشديد من كسب الوزن.
2. يشمل النهام العصابي الإسراف بالأكل يليه بعض السلوك المعاوض لتخليص الجسم من الكالوري المستهلكة.
3. إن انسدال الدسام التاجي ليس نادراً عند مرضى القمه العصابي.
4. إن اضطرابات الأكل تشاخيص سريرية. وإن نقاطاً معينة في القصة السريرية والفحص السريري والفحوص المخبرية قد تشير إلى الحاجة للمعالجة داخل المشفى.

المعالجة TREATMENT

إن معالجة اضطرابات الأكل متعددة العوامل وتشمل الدعم التغذوي والمعالجة السلوكية والنفسية وتصحيح أي اختلاطات طبية ناجمة عن فقد الوزن الشديد أو إفراغ المعدة. يبين (الجدول 21-4) استطبابات الاستشفاء والمعالجة داخل المشفى. إن الأبحاث مستمرة لتحديد إن كانت الأدوية نفسية التأثير Psychotropic (خاصة مثبطات عودة التقاط السيروتونين الانتقائية) مفيدة في معالجة هذه الأمراض. يمكن أن يستغرق الشفاء التام حتى عدة سنوات، وهو أشيع عند المراهقين المصابين بالنهام. تختلف معدلات الوفيات المنشورة في القمه وقد تصل إلى 4٪.

استخدام المواد وسوء استخدامها SUBSTANCE USE AND ABUSE

يعرف استخدام الأدوية بأنه الاستخدام القصدي لأي مادة يؤدي إلى تغير في الحالة الفيزيائية أو النفسية أو المعرفية أو المزاجية للشخص رغم إمكانية حدوث أذية شخصية.

يصبح المرضى مدمنين عندما يبدؤون بمعاقرة (سوء استخدام) Abuse الدواء بطريقة إجبارية معتمدة رغم الضعف الوظيفي الهام. قد ينجم الإدمان عن الاعتماد الفيزيائي الحقيقي Actual physical dependence (حدوث أعراض فيزيولوجية للسحب عند التخلص من الدواء) أو اعتماد نفسي. يوضح (الجدول 21-5) تفاصيل تأثيرات الانسمام بالكحول وعدد من المواد الأخرى التي قد تستخدم أو يساء استخدامها من قبل المراهق.

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

لسوء الحظ فإن استخدام المواد بين المراهقين ليس أمراً نادراً، وتشير التقديرات (المعتمدة على الاعتراف الذاتي) أن حوالي نصف المراهقين بعمر 18 سنة قد جربوا الأدوية غير القانونية. وواحد من كل ثلاثة استخدم دواء غير قانوني غير الماريجوانا. كما أن 30٪ على الأقل قد اعترفوا بالإفراط بالشرب خلال الشهر الماضي. وواحد من كل 4 طلاب من طلاب المدرسة الثانوية يستخدمون التبغ يومياً.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

يظهر (الجدول 21-6) عوامل الخطورة والعوامل الوقائية المتعلقة باستخدام المواد عند المراهقين.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

يوضح (الجدول 21-5) التظاهرات السريرية للانسمام الحاد الناجم عن استخدام المواد إضافة إلى المعالجة النوعية لكل دواء. يجب الاستفسار من كل المراهقين في كل زيارة للطبيب عن استخدام التبغ والكحول والمواد.

التقييم التشخيصي DIAGNOSTIC EVALUATION

رغم أن فحص الأدوية متوفر بسهولة في معظم المخابر فإن إجراء الاختبار عند المراهق بناء على طلب والديه دون معرفته بذلك أمراً لا يشجع عليه بصورة عامة. يجب بذل المحاولات لإشراك المراهقين المشتبه باستخدامهم للمواد في نقاشات للحصول على موافقتهم لأي دراسات تشخيصية يوصى بها.

التدبير MANAGEMENT

يجب إحالة المرضى الذين يشتبه باعتمادهم على الكحول/ أو المخدرات إلى اختصاصي بالإدمان وقد يحتاجون للمعالجة المشددة داخل المشفى أو خارجها، ويجب تشجيع المراهقين الذين يعترفون باستخدام التبغ على التوقف عن التدخين، وإذا كان المريض مهتماً بالتوقف فيجب تشجيعه على استخدام المعالجة المعيضة للنيكوتين (مثل الرقعة Patch أو العلكة .. الخ). قد يحتاج بعض المراهقين إلى المعالجة السلوكية المركزة أو البوبروبيون Bupropion (دواء مضاد للاكتئاب).

نقاط رئيسة 4.21

1. يعرف الإدمان Addiction بأنه استخدام الدواء الاعتيادي الإجباري رغم الضعف الوظيفي الهام والنتائج غير المرغوبة.
2. يجب في كل زيارة للطبيب تشجيع المرضى الذين يدخنون على التوقف عن التدخين، ويجب أن يعرض على المرضى الذين يبدون رغبة بالتوقف استخدام المعالجة المعيضة للنيكوتين والمعالجة السلوكية والدعم الاجتماعي وفي بعض الحالات البوبروبيون.

الجدول 21-5: التظاهرات السريرية وتدبير الانسمام الدوائي عند المراهقين.

المادة	أعراض الاستخدام الحاد	علامات الاستخدام الحاد	المعالجة النوعية
الكحول:	نقص التثبيط، ضعف التناسق، ضعف المحاكمة، الترقي إلى تلعثم الكلام والرنح والتخليط والسبات وتثبيط التنفس.	الغثيان/ الإقياء، تبيغ الجلد. حدقتان بطيئتان، نقص المنعكسات، نقص سكر الدم.	الدعم التنفسي، غسيل المعدة/ الفحم المفعل، الثيامين، إعطاء الغلوكوز حسب الاستطباب.
الماريجوانا:	الشمق Euphoria، الاسترخاء، ضعف الإدراك، ترقي الحالة إلى عدم استقرار المزاج والهلوسة.	النعاس، بطء زمن الارتكاس، تسرع القلب، هبوط الضغط الانتصابي، احتقان الملتحمة، جفاف الفم.	البنزوديازيبينات في حالة الهياج الشديد.
MDMA (Ecstasy) نوع مخدرات	الإحساس بالسعادة، تعزيز الإحساس بالصحة، الترقي إلى الهياج والتخليط والصدمة.	فرط الحرارة، فرط التوتر الشرياني، تسرع القلب، تسرع التنفس، توسع الحدقتين، الهياج، نقص صوديوم الدم.	الفحم المفعل/ البنزوديازيبينات في حالة الهياج/ فرط التوتر الشرياني، تدبير السوائل والكهارل، بطانيات التبريد في حالة الضرورة.
الكوكائين/ الأمفيتامينات:	التهيج العاطفي Elation، زيادة اليقظة، الأرق، القلق، الترقي إلى الهذيان، ألم الصدر، الذُهان، الاختلاج، السبات.	الهذيان، فرط الحرارة، تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني، توسع الحدقتين، فرط المنعكسات، الرجفان.	البنزوديازيبينات/ الهالوبيريدول، بطانيات التبريد عند الضرورة، معالجة فرط التوتر الشرياني واضطرابات النظم حسب الاستطباب*.
الفينسيكليدين PCP:	الشمق أو القلق، ضعف الإدراك، الرنح، الهلوسات، الترقي إلى الذهان وتثبيط التنفس والسبات والموت.	التململ، عدم الاستقرار العاطفي، فرط الحرارة، تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني، التبيغ، الرأرأة، صغر الحدقتين، ضعف التناسق، الاختلاجات.	دعم التنفس، غسيل المعدة/ الفحم المفعل، البنزوديازيبينات/ الهالوبيريدول، معالجة فرط التوتر الشرياني والاختلاجات حسب الاستطباب.
المهلوسات (بما فيها LSD):	الشمق، زيادة اليقظة، الترقي للغثيان، القلق، الزور Paranoia، الهلوسات، الاختلاجات، السبات.	التململ، تقلقل المزاج، فرط الحرارة، تسرع القلب، فرط التوتر الشرياني، التبيغ، توسع الحدقتين مع احتقان الملتحمة، فرط المنعكسات.	الإقناع Talking down في بيئة هادئة مع الإقلال من المنبهات، البنزوديازيبينات، بطانيات التبريد في حالة فرط الحرارة، معالجة فرط التوتر الشرياني والاختلاجات حسب اللزوم.
الهيروئين:	الشمق الذي يليه التهدئة، نقص الإدراك، الغثيان/ الإقياء، الذهول، تثبيط التنفس، السبات.	تبدل (تثبط) الحالة العقلية، نقص الحرارة، نقص معدل التنفس، هبوط الضغط، الحدقتان الدبوسيتان غير المتفاعلتين.	الدعم القلبي التنفسي، غسيل المعدة، الفحم المفعل (إذا تم تناول الهيروئين)، النالوكسون.
المواد النشوقية Inhalants:	الشمق، ضعف المحاكمة، الترقي إلى الهلوسات، الذهان، الاختلاجات، السبات.	الهياج أو الذهول، تلعثم الكلام، الرأرأة/ العين الدامعة، سيلان الأنف، زيادة الإلعاب.	الدعم التنفسي القلبي في حال الضرورة.

* يجب عدم استخدام الليدوكائين لمعالجة اضطرابات النظم عند المرضى المصابين بالانسمام بالكوكائين لأنه يمكن أن يثير حدوث اختلاجات عند هؤلاء المرضى.

الجدول 21-6: عوامل الخطورة لاستخدام المواد.
◻ **الأدوية غير القانونية:** ● الاستعداد الوراثي (للإدمان). ● استخدام الأدوية من قبل العائلة والأصدقاء. ● سهولة الوصول للأدوية. ● نقص مستويات دعم الأهل ورعايتهم. ● الفقر. ● الفشل الدراسي. ◻ **الكحول:** ● الاستعداد الوراثي (للكحولية). ● استخدام وسوء استخدام الكحول من قبل الوالدين والأقران. ● نقص مستويات رعاية الأهل. ◻ **التبغ:** ● تدخين الوالدين واستخدام التبغ. ● سهولة الوصول للسجائر وباقي منتجات التبغ. ● عدم وجود تقييد على التدخين في المنزل. ◻ **العوامل الواقية:** ● بيئة منزلية مستقرة. ● رقابة الوالدين. ● العضوية في المنظمات الاجتماعية الإيجابية. ● الإنجاز الدراسي. ● الترافق مع أقران لا يدخنون.

العنف عند المراهقين

VIOLENCE IN THE ADOLESCENT POPULATION

الوبائيات EPIDEMIOLOGY

تعتبر أذيات الرضوض السبب الرئيس للموت عند المراهقين (الفصل 2). ويشكل القتل Homicide والانتحار ثاني وثالث سبب في هذه القائمة على التوالي. قد يكون المراهقون ضحايا للعنف، أو مسببين للعنف ضد الآخرين و/ أو لأنفسهم بشكل قصدي.

عوامل الخطورة RISK FACTORS

تشمل عوامل الخطورة الشخصية للسلوك العنيف الاعتقال السابق بسبب جريمة أحداث Juvenile والتعرض الباكر للعنف (بشكل مباشر أو في وسائل الإعلام) والتعرض لسوء المعاملة واستخدام الكحول والمخدرات. ورغم أن النساء الشابات أكثر عرضة من الشبان لسوء المعاملة الجنسية فإن المراهقين الذكور أكثر ميلاً بكثير لأن يكونوا ضحايا ومشاركين في أعمال العنف. تشمل باقي العوامل المترافقة مع زيادة احتمال السلوك العنيف الحالة الاجتماعية الاقتصادية المتدنية وسهولة الوصول للأسلحة.

إن أقوى عامل خطورة مترافق مع محاولات الانتحار هو المحاولة السابقة للانتحار. أما باقي العوامل التي تزيد احتمال محاولة الانتحار فتشمل وجود اضطراب نفسي (الاكتئاب .. الخ) ومعاقرة المواد وقصة سوء المعاملة والقصة العائلية لاضطراب وجداني كبير و/ أو الانتحار وقصة شدة حديثة. يكون خطر الانتحار عند المراهقين الذين يعيشون في منزل توجد فيه أسلحة فردية أعلى بـ 10 أضعاف من أقرانهم.

التظاهرات السريرية CLINICAL MANIFESTATIONS

إن الأطباء وباقي طاقم الرعاية الطبية الذين يتفاعلون بشكل دوري مع المراهقين في موقع يستطيعون فيه الاستفسار من المراهقين إن كانوا يشعرون بالأمان أو كانوا قد شهدوا عنفاً أو كانوا ضحايا للعنف. إن السؤال عن كيفية تعامل المرضى مع الغضب إن كانوا قد اشتركوا في قتال والاستفسار عن وجود سلاح في المنزل قد يفتح أيضاً مجالاً للمناقشة. يجب عند كل المراهقين إجراء التقصي عن الاكتئاب (الحزن، اليأس)، وإذا كان هذا التقصي إيجابياً فيجب الاستفسار عن التفكير بالانتحار، وإن المرضى الذين يعترفون بأنهم يفكرون بالانتحار معرضون بشكل خاص للخطر.

التدبير MANAGEMENT

إن تشجيع الوالدين على الحد من التعريض للعنف في وسائل الإعلام يجب أن يكون جزءاً من الاستشارة الصحية الوقائية التي تبدأ منذ أن يكون الطفل دارجاً Toddler. يمكن لتأمين خدمات الصحة العقلية (والخدمات الاجتماعية العائلية) أن يعطي دعماً ضرورياً من أجل الانتقال إلى مرحلة البلوغ المنتج وتجنب التورط في نظام العدالة الخاص بالأحداث.

وكما ذكر سابقاً فإن الخصوصية بين المريض والطبيب لا تمتد إلى المعلومات التي تقترح احتمال الأذية المباشرة. وإن أي مريض يحاول الانتحار (حتى لو تم تفسير المحاولة على أساس أنها مجرد تمثيل Gesture) يجب أن يقبل في المشفى ويجرى له تقييم نفسي.

نقاط رئيسة 5.21

1. تشكل الأذيات الرضية السبب الرئيس للوفيات عند المراهقين.
2. إن أقوى عامل خطورة يرتبط مع محاولة الانتحار هو وجود محاولة سابقة.
3. إن المراهقين الذين يعيشون في منزل تتوفر فيه سلاح ناري معرضون لخطر الانتحار أكثر من أقرانهم بعشر مرات.
4. يجب قبول أي مريض يحاول الانتحار في المشفى وإجراء تقييم نفسي له.

* * *

Chapter

22

الأسئلة

Questions

1. مراهق عمره 12 سنة لديه منذ شهر قصة حمى مع فقد الوزن والتعب مع الألم والتورم الموضع في القسم المتوسط والقريب من الفخذ. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. ساركوما إيوينغ.

b. الساركوما العظمية.

c. ذات العظم والنقي المزمنة.

d. ورم سليم في العظم.

e. الورم الحبيبي بالإيوزينيات.

2. مراهق بدين يشتكي من ألم متقطع في الركبة منذ أسبوعين. لا توجد قصة رض واضحة، لكنه يلعب كرة القدم مرتين أسبوعياً. لا توجد قصة حمى أو أعراض تنفسية علوية. فحص الركبة طبيعي لكن فحص الورك أظهر تحدداً بحركة الدوران الداخلي مع إيلام خفيف. أي مما يلي هو السبب الأرجح للعرج عند هذا المريض اعتماداً على القصة والفحص؟

a. داء ليغ – كالف – بيرثيس.

b. ذات العظم والنقي.

c. التهاب المفصل الإنتاني.

d. داء أو سغود – شلاتر Osgood-Schlatter.

e. انزلاق مشاش رأس الفخذ.

3. رضيعة عمرها شهر واحد ولدت بتمام الحمل، لوحظ لديها نفخة قلبية شاملة للانقباض خشنة شدتها 6/3، أفضل ما تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص. الطفلة ليس لديها زرقة أو ضخامة كبدية أو تسرع تنفس أثناء الراحة. كما أنها ترضع دون حدوث تسرع تنفس أو تعرق، وكسب الوزن مناسب. لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر الشعاعية. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. الفتحة بين البطينين.

b. الفتحة بين الأذينين.

c. بقاء القناة الشريانية.

d. تضيق الرئوي.

e. تضيق الأبهر.

4. رضيع عمره 4 شهور أحضر إلى عيادتك بشكوى حمى مع ضعف الرضاعة والهياج. الفحص السريري طبيعي عدا وجود تجفاف معتدل مع ضعف الإرواء والهيوجية. تعداد الكريات البيض مرتفع مع انزياح الصيغة نحو الأيسر. فحص السائل الدماغي الشوكي ضمن الطبيعي. أما فحص البول المأخوذ عبر القثطرة البولية فأظهر وجود كريات دم حمراء مع كريات بيضاء وكمية قليلة من الجراثيم. اشتبه بإصابة الطفل بإنتان السبيل البولي. أي مما يلي هو الشوط العلاجي الأنسب؟

a. المعالجة بالمضادات الحيوية التجريبية وريدياً.

b. المعالجة بالمضادات الحيوية التجريبية فموياً.

c. تحديد السوائل.

d. المداخلة الجراحية.

e. تأخير المعالجة بالمضادات الحيوية اعتماداً على نتائج الزرع.

5. مريض عمره 15 عاماً مصاب بالربو، راجع قسم الإسعاف بشكوى ضيق النفس. استخدام المريض دواءه البخاخ 3 مرات خلال الساعة الماضية، عدد مرات التنفس 34 مع قياس أكسجة نبضي يعادل 92٪. لا يوجد وزيز مسموع بالفحص. أي مما يلي هي المقاربة الدوائية الأولية الأنسب؟

a. موسعات القصبات الفموية.

b. موسعات القصبات الإرذاذية.

c. الكرومولين إرذاذاً.

d. الستيرويدات الوريدية.

e. الثيوفيللين الوريدي.

6. رضيعة عمرها 3 شهور راجعت قسم الإسعاف بسبب الحمى وتسرع التنفس وتباطؤ القلب وهبوط الضغط مع عدم الاستجابة. ما هو ترتيب التقييم الأولي الذي يجب القيام به؟

a. الطريق الهوائي، التنفس، الدوران، العجز، تعرية المريض.

b. التنفس، الطريق الهوائي، الدوران، العجز، تعرية المريض.

c. الدوران، الطريق الهوائي، التنفس، تعرية المريض، العجز.

d. تعرية المريض، التنفس، الطريق الهوائي، الدوران، العجز.

e. تعرية المريض، الطريق الهوائي، التنفس، الدوران، العجز.

7. إن النصائح الوقائية يجب أن تكون جزءاً هاماً من كل زيارة من زيارات الطفل السليم. أي العبارات التالية صحيحة؟

a. يمكن للرضع بوزن 20 باوند (10 كغ) أو أكثر الركوب في كراسي السيارات ووجوههم للأمام بغض النظر عن العمر.

b. يجب وضع الرضع بوضعية الاضطجاع الظهري أثناء النوم.

c. يجب على الوالدين دوماً إعطاء شراب عرق الذهب Ipecac في حالة الاشتباه بالتسمم عند الطفل بصرف النظر عن المادة المتناولة.

d. أفضل طريقة للتخلص من خطر التسمم بالرصاص هو الدهان فوق الدهانات الحاوية على الرصاص باستخدام دهان مصنع بعد عام 1977.

e. إن برامج تثقيف السائقين أدت إلى إنقاص خطر الحوادث عند المراهقين بشكل واضح.

8. طفل عمره سنتان أحضر إلى عيادتك بسبب الحمى 39.4 م° المستمرة منذ 5 أيام. لاحظت أثناء الفحص وجود التهاب ملتحمة ثنائي الجانب مع احمرار الشفتين وجفافهما مع وجود شقوق فيهما إضافة لوجود طفح حطاطي بقعي على الأطراف والجذع وتورم في اليدين والقدمين. وبناء على هذه الموجودات تم الاشتباه بتشخيص داء كاوازاكي. ما هي المعالجة الأولية الأنسب؟

a. الستيرويدات القشرية.

b. المضادات الحيوية.

c. إعاضة الكهارل بحذر.

d. الديال.

e. الأسبرين والغلوبولين المناعي الوريدي (IVIG).

9. أحضر طفل إلى العيادة بشكوى نوبات قصيرة متكررة من الحملقة Staring. لوحظت هذه النوب من قبل الوالدين ومعلم الروضة. تدوم النوبة عدة ثوان فقط، لكن الطفل لا يستجيب أثناء هذه النوب، وهي تزداد تواتراً. الوالدان قلقان حول هذا الموضوع. أي الإجراءات التشخيصية التالية هي المشخصة لهذه الحالة على الأرجح؟

a. تحليل السائل الدماغي الشوكي.

b. مخطط الدماغ الكهربي.

c. التصوير الطبقي المحوري للرأس.

d. خزعة العضلات.

e. التصوير بالرنين المغناطيسي.

10. رضيع ذكر بتمام الحمل وزنه 4000 غ لوحظ لديه زرقة بعمر 6 ساعات. أجري له صورة صدر فوجد زيادة في العلامات الوعائية الرئوية دون وجود ضخامة قلبية. الطفل لديه تسرع تنفس مع نبض وإرواء جيدين. لا توجد نفخة قلبية لكن يسمع صوت S_2 وحيد عال. مخطط كهربية القلب طبيعي نسبة للعمر. كانت مستويات إشباع الأكسجين قبل القناة وبعدها 65٪. أظهر اختبار فرط الأكسجة أن غازات الدم الشرياني المأخوذ من الشريان الكعبري الأيمن أثناء إعطاء الأكسجين 100٪ كانت كما يلي 7.33/35/35/21/-1.5، أي من آفات القلب الخلقية هي التشخيص الأرجح؟

a. تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النوع D مع سلامة الحجاب بين البطينين.

b. تشوه إبشتاين.

c. شذوذ مصب الأوردة الرئوية الكامل مع الانسداد.

d. رتق مثلث الشرف مع سلامة الأوعية الكبيرة.

e. رباعي فاللوت.

11. مع أي إنتان خلقي تترافق التظاهرات السريرية التالية: التضيق الرئوي المحيطي والفتحة بين الأذينين والفتحة بين البطينين والتهاب الشبكية والمشيمة والضخامة الكبدية الطحالية واليرقان وبقع فطيرة العنبية Blueberry muffin؟

a. داء المقوسات.

b. الإفرنجي.

c. الحصبة الألمانية.

d. الفيروس المضخم للخلايا.

e. فيروس الهربس البسيط 2.

f. HIV.

12. تم استدعاؤك لتقييم وليد في قسم الحواضن. الوالدان قلقان جداً لأن القدم اليمنى للطفل تتجه نحو الداخل Inward. لاحظت أثناء الفحص أنه يمكن تعديل وضعية القدم إلى الوضعية التشريحية الصحيحة بسهولة، كما أن مجال حركة الكاحل طبيعية. ما هو هذا التشوه على الأرجح؟

a. انفتال الظنبوب الأنسي.

b. خلل تنسج الورك التطوري.

c. المشط المقرب Metatarsus adductus.

d. الحنف القفدي الفحجي Talipes equinovarus.

e. الركبة الفحجاء Genu varum.

13. رضيع يشتبه بإصابته بآفة قلب خلقية لوحظ لديه على صورة الصدر غياب ظل التيموس، أي مما يلي هو الاضطراب الكهرلي الأكثر احتمالاً أن يوجد عند هذا الرضيع؟

a. نقص كالسيوم الدم.

b. فرط كالسيوم الدم.

c. نقص بوتاسيوم الدم.

d. فرط بوتاسيوم الدم.

e. نقص فوسفات الدم.

14. طفلة عمرها 3 سنوات شخص لها حديثاً داء سكري معتمد على الأنسولين. أي من الموجودات المخبرية التالية يتوافق مع الحماض الكيتوني السكري؟

a. نقص سكر الدم.

b. فرط الكاربمية Hypercarbia.

c. وجود الكيتون في البول.

d. ارتفاع pH الدم الوريدي.

e. نيتروجين اليوريا الدموي BUN طبيعي.

15. طفل عمره 7 سنوات راجع العيادة بشكوى رئيسة هي الصداع الشديد مع رهاب الضوء منذ أسبوع. كانت حرارة الطفل عند وصوله 39.2 م°. لاحظ الطبيب وجود آفات حمامية حلقية كبيرة متعددة مع شفاء مركزي على الجذع والساقين مما يتوافق مع الحمامى الهاجرة. لا توجد قصة معروفة للدغة القراد. أي مما يلي هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

a. داء لايم.

b. حمى الجبال الصخرية المبقعة.

c. داء الإيرليخية Ehrlichiosis.

d. داء البريميات Leptospirosis.

e. التهاب السحايا الجرثومي.

16. أي من الشذوذات الكهرلية التالية يتوافق مع تضيق البواب؟

a. Na = 134، K = 4.8، Cl = 114، البيكاربونات = 9، السكر = 101.

b. Na = 135، K = 3.5، Cl = 86، البيكاربونات = 37، السكر = 69.

c. Na = 130، K = 5، Cl = 102، البيكاربونات = 14، السكر = 400.

d. Na = 128، K = 6، Cl = 95، البيكاربونات = 21، السكر = 59.

e. Na = 150، K = 6، Cl = 110، البيكاربونات = 25، السكر = 75.

17. طفل عمره 5 سنوات راجع طبيب الأطفال بسبب الحمى مع نفخة جديدة انقباضية قذفية شدتها 6/3 أفضل ما تسمع على الحافة العلوية اليمنى للقص، بفحص الطرف لوحظ وجود نزوف شظوية Splinter مع نمشات. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح اعتماداً على هذا الوصف السريري؟

a. التهاب الشغاف.

b. داء القلب الروماتويدي.

c. داء كاوازاكي.

d. الانصباب التاموري.

e. اعتلال العضلة القلبية التوسعي.

18. تم إحضار رضيعة إلى غرفة الإسعاف بعد حدوث نوبة اختلاجية زالت دون أي مداخلة. توجد قصة حمى منذ يومين مع الإسهال عند هذه الرضيعة. أظهرت الفحوص المخبرية ارتفاع تعداد الكريات البيض، أما فحص البراز فأظهر وجود كمية كبيرة من المخاط مع خيوط دموية ومع ذلك لا تبدو الرضيعة بحالة سمية كما أنه لا يوجد تجفاف. أي من العضيات التالية هي السبب الأرجح؟

a. الشيغلا الزحارية.

b. ضمات الهيضة.

c. الجياردیا لامبليا.

d. اليرسينية الملهبة للأمعاء والكولون.

e. السالمونيلا التيفية.

19. مع أي من الاختلاطات التالية يترافق التهاب المعدة والأمعاء بالإيشريشيا الكولونية E.Coli؟

a. التهاب الزائدة الكاذب.

b. الحمامى العقدة.

c. فشل النمو.

d. الكوليرا.

e. المتلازمة اليوريميائية الانحلالية.

20. طفل عمره 7 سنوات تمت إحالته إليك بسبب تدهور مستواه الدراسي في المدرسة. لا توجد تبدلات معروفة في ضغوط الحياة عند هذا الطفل. أفاد المعلم بأن الطفل ينام في الصف، كما لاحظت الجدة أن الطفل أثناء نومه يشخر بشكل واضح إضافة إلى توقف تنفسه مراراً أثناء النوم. اللوزتان ضخمتان بشكل واضح لكن دون وجود حمامى عليهما. لا يشتكي الطفل من ألم في الحلق. تم تأكيد تشخيص توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم بواسطة مخطط النوم المتعدد = Polysomnography. ما هي المعالجة الأكثر فعالية على الأرجح عند هذا الطفل؟

a. الضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي (CPAP).

b. المعالجة بالأكسجين.

c. المعالجة الوقائية بالصادات.

d. استئصال اللوزتين والغدانيات.

e. المنبهات.

21. امرأة حامل تستخدم الكوكائين بشكل متكرر، ولم تخضع لأي رعاية طبية أثناء الحمل، ولدت الآن رضيعاً صغير الحجم نسبة لسن الحمل. أقرت الأم بممارسة الجنس غير المحمي قبل وأثناء الحمل. بالفحص السريري لوحظ وجود ضخامة كبدية طحالية عند الرضيع مع اعتلال عقد لمفية واضح ومفرزات أنفية (الذُنان Snuffles)، أي من الاختبارات التالية هو الأكثر احتمالاً أن يظهر التشخيص؟

a. زرع الدم.

b. تعداد الدم الكامل.

c. مستضد التهاب الكبد B.

d. زرع البول لكشف الفيروس المضخم للخلايا.

e. FTA-ABS.

22. رضيع عمره 6 شهور أحيل إلى طبيب الأطفال لأن سرعة القلب لديه أثناء الراحة 50/ بالدقيقة. لم يظهر الفحص السريري وجود أي طفح لدى الرضيع كذلك لا توجد قصة طفح سابق لديه. لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر الشعاعية. أظهر مخطط كهربية القلب وجود D-Looped ventricles. توجد قصة ذئبة حمامية جهازية عند الأم. أي من التشاخيص التالية هو السبب الأكثر احتمالاً أن يسبب تباطؤ القلب؟

a. داء لايم.

b. حصار القلب التام الخلقي.

c. خلل وظيفة العقدة الجيبية.

d. اعتلال العضلة القلبية.

e. تباطؤ القلب الجيبي.

23. مع أي من الأخماج التالية يتوافق الوصف الكلاسيكي التالي (أفواج من آفات حطاطية حويصلية بثرية تبدأ على الجذع وتنتشر إلى الأطراف)؟

a. الحصبة.

b. الحمامى الإنتانية (الداء الخامس).

c. الوردية الطفلية.

d. الحلأ النطاقي.

e. الحصبة الألمانية.

f. داء اليد – الفم – القدم.

g. الحماق.

24. طفل عمره 4 سنوات بدأ حديثاً المعالجة بالمدرات الحافظة للبوتاسيوم، تطور لديه ضعف عضلي مع تكزز. كانت قيمة بوتاسيوم المصل الفورية 7.7 دون وجود انحلال دموي ملاحظ. أجري مخطط كهربية القلب فلوحظ تأنف الموجات T . ما هي المعالجة الأولية الأنسب عند هذا الطفل؟

a. الغلوكوز الوريدي.

b. غلوكونات الكالسيوم وريدياً.

c. محلول NaCl 3٪ وريدياً.

d. الديال الدموي.

e. إعطاء بلعة وريدية من النورمال سالين.

25. طفلة عمرها 5 سنوات ليس لديها حمى راجعت بتسرع القلب 220 نبضة بالدقيقة. أظهر مخطط كهربية القلب تسرع قلب منتظم ضيق المركب Narrow-complex. تم قلب النظم القلبي بعد جرعة وحيدة من الأدينوزين عضلياً إلى النظم الجيبي المنتظم مع ملاحظة وجود استثارة باكرة Preexcitation (أمواج دلتا) في كامل الاتجاهات أمام القلب. لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر. مع أي مما يلي يتوافق على الأرجح تسرع القلب ضيق المركب؟

a. متلازمة وولف – باركنسون – وايت.

b. سبيل المجازة المختفي الأساسي Idiopathic concealed bypass tract.

c. تسرع القلب الجيبي.

d. الرفرفة الأذينية.

e. الرجفان الأذيني.

26. طفلة عمرها 15 سنة أحضرت إلى قسم الإسعاف بقصة تناول الأسيتامينوفين. ما هي أشيع مراضة هامة تترافق مع هذه الحالة؟

a. اضطرابات النظم القلبية.

b. فرط التوتر الشرياني الخبيث.

c. الاختلاجات.

d. السمية الكبدية.

e. الإرقاء غير الفعال.

27. أي العبارات التالية المتعلقة بتشوهات الأنبوب العصبي صحيحة؟

a. يترافق انخفاض مستوى الألفافيتوبروتين المصلي عند الأم مع زيادة خطر تشوهات الأنبوب العصبي عند الجنين.

b. لا توجد زيادة في خطر تشوهات الأنبوب العصبي عند الطفل الثاني عندما يولد الطفل الأول مصاباً بالقيلة الدماغية.

c. إن إعطاء حمض الفوليك للأم ينقص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي.

d. يكون الأطفال المصابون بالشوك المشقوق مصابين بشكل أكيد بشلل الطرفين السفليين.

28. تم استدعاؤك لوحدة العناية المركزة الوليدية لتقييم وليد صغير لم يفرغ العقي خلال الـ 72 ساعة الأولى من العمر. لا يوجد دليل على مرض قلبي أو رئوي، ورضاعة الطفل جيدة. تم استدعاء الجراح للتشاور معه فلوحظ أن الشرج مفتوح. تم الاشتباه بعلوص العقي Meconium ileus. ما هو الاضطراب الوراثي الأكثر توافقاً مع حالة هذا الطفل؟

a. الداء الليفي الكيسي.

b. بيلة الفينيل كيتون.

c. داء تاي – ساكس.

d. الغالاكتوزيميا.

e. داء ويلسون.

29. رضيع عمره 12 شهراً راجع العيادة بخضاب 7.5 وهيماتوكريت 22٪، دلت باقي التحاليل أن حجم الكرية الوسطي MCV يعادل 65 وتعداد الشبكيات المصحح 1٪. ما هو السبب الأكثر احتمالاً لفقر الدم عند هذا الطفل؟

a. فقر الدم بعوز الحديد.

b. فقر الدم في سياق المرض المزمن.

c. نقص الكريات الحمر العابر في الطفولة.

d. متلازمة التالاسيميا.

e. نوب لا تنسج تالية لخمج بفيروس البارفو B19.

30. طفلة عمرها 18 شهراً أحضرت للعيادة بسبب وجود خيوط دموية في البراز. اختبار الدم الخفي بالبراز إيجابي بشدة. أي من التشاخيص التالية هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

a. الشق الشرجي.

b. داء القرحة الهضمية.

c. تمزق مالوري – وايس.

d. داء الأمعاء الالتهابي.

e. التهاب الأمعاء والكولون النخري.

31. طفل عمره 5 سنوات راجع العيادة بشكوى رئيسة هي تورم الوجه. بالفحص السريري كانت الموجودات القلبية والرئوية والبطنية طبيعية، ولكن توجد وذمة واضحة في اليدين والقدمين. كان فحص البول بشريط الغمس Dipstick إيجابياً للبروتين وسلبياً للدم. أي مما يلي هو السبب الأرجح للوذمة عند هذا الطفل؟

a. خمج السبيل البولي.

b. الكتلة الكلوية.

c. المرض القلبي غير المشخص.

d. الداء قليل التبدلات.

e. تصلب الكبب القطعي البؤري.

32. طفل عمره 5 سنوات أحضر إلى قسم الإسعاف بسبب غياب النبض Pulsless. بالفحص كان النبض غائباً مع وجود تسرع قلب بطيني 280 نبضة بالدقيقة على مخطط كهربية القلب. تم تنبيب الطفل مباشرة وتهويته وتمت بنجاح إزالة الرجفان. وبعد إزالة الرجفان أظهر مخطط كهربية القلب أن الفاصل QT المصحح يعادل 500 ميلي ثانية. أي من المعالجات التالية هي المعالجة الأنسب لمتلازمة تطاول QT؟

a. النادولول.

b. الديجوكسين.

c. الفيراباميل.

d. الليدوكائين.

e. الفورساميد (لازكس).

33. طفل عمره 3 سنوات حدث لديه تدمي مفصلي Hemarthrosis في مفصل المرفق بعد السقوط عليه. لا توجد قصة نزف عفوي ولا قصة رعاف أو نزف من اللثة أو تكدم جلدي. جد الطفل من ناحية الأم لديه نزف عفوي متكرر مع تدمي مفصلي بعد الرض في أحيان عديدة. أظهرت الفحوص المخبرية تطاول الـ PTT مع PT طبيعي مع تعداد الصفيحات يعادل 150000. كانت فعالية التخثر للعامل VIII منخفضة (VIII:C) ومستوى العامل IX طبيعياً. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. فرفرية نقص الصفيحات مجهول السبب.

b. داء فون ويليبراند.

c. عوز الفيتامين K.

d. الناعور A.

e. المرض الكبدي.

34. طفل عمره 3 سنوات راجع طبيب الأطفال بقصة حمى مع الشحوب والقمه والألم المفصلي والنمشات والضخامة الكبدية الطحالية. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. ابيضاض الدم اللمفاوي الحاد.

b. ابيضاض الدم النقوي الحاد.

c. الابيضاض النقوي المزمن الشبابي.

d. فقر الدم اللاتنسجي.

e. الساركوما العظمية.

35. أي العبارات التالية المتعلقة بالورم الأرومي العصبي Neuroblastoma صحيحة؟

a. الورم الأرومي العصبي ورم سليم في خلايا العرف العصبي التي تشكل قشر الكظر والعقد نظيرة الودية جانب الشوك.

b. تحدث معظم الأورام الأرومية العصبية في الجوف الصدري.

c. يعتبر الورم الأرومي العصبي أشيع ورم خبيث في فترة الرضاعة.

d. يحدث غالباً في الورم الأرومي العصبي في البطن انزياح الكلية مع تخرب الجهاز الكؤيسي.

e. يعالج معظم المرضى بالجراحة لوحدها لأن الانتقالات البعيدة نادرة.

36. رضيع عمره 6 أسابيع يرضع إرضاعاً والدياً، أحضر إلى العيادة وهو يبدو معافى تماماً. تذكر الأم أن رضيعها حدث لديه الأسبوع الماضي فترات عديدة من بكاء شديد يستمر عدة ساعات في كل مرة، ولا شيء يخفف عنه بكائه أثناء هذه النوب. تحدث معظم هذه النوب في فترة العصر والمساء، وبين هذه الفترات يكون الطفل طبيعياً ويرضع بشكل طبيعي. ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟

a. التهاب الأذن الوسطى.

b. الانغلاف.

c. عدم تحمل بروتين الحليب.

d. المغص.

e. سوء الامتصاص.

37. وليد آسيوي عمره 29 أسبوعاً ووزنه 1500 غرام. ولد خديجاً لأم عمرها 28 سنة G2P1001 (عدد الحمول 2، عدد الولادات 1)، سلبية الفحوص المصلية، وكانت الولادة طبيعية. كانت علامة أبغار 5 و 7 في الدقيقتين 1 و 5 على التوالي. الوليد الآن لديه عسرة تنفسية هامة مع حركة هواء ضعيفة. تم تنبيب الرضيع وأعطي السورفاكتانت وأخذ إلى وحدة العناية المشددة (NICU) لمتابعة التدبير. وحالما وصل إلى الـ NICU تم إرسال زرع الدم والبدء بالمعالجة التجريبية بالأمبسلين والجنتاميسين ريثما تعرف نتيجة الزرع. وخلال الـ 12 ساعة التالية لوحظ أن الطفل لديه إرواء ضعيف مع هبوط ضغط الدم ونقص النتاج البولي، وكانت الفحوص المخبرية تتوافق مع التخثر المنتشر داخل الأوعية، وأبدت صورة الصدر ارتشاحات رئوية ثنائية الجانب. كانت نتائج الزروع من المهبل والمستقيم عند الأم من أجل التحري عن المكورات العقدية المجموعة B غير معروفة. أي الجراثيم التالية هي المسؤولة على الأرجح عن الإنتان عند هذا الطفل؟

a. المكورات العقدية المجموعة B.

b. العقديات الرئوية.

c. المتدثرات التراخومية.

d. العنقوديات البشروية.

e. العنقوديات المذهبة.

38. رضيع ولد في الأسبوع الحملي 28، وعمره الآن أسبوعان. تم البدء بالإرضاع عبر الأنبوب الأنفي المعدي. وبعد 48 ساعة من بدء الإرضاع تطور لدى الوليد تمدد البطن مع إسهال مدمى وتهوي الأمعاء Pneumatosis intestinalis مع هواء حر على صورة البطن الشعاعية. أظهرت الدراسات المخبرية وجود نقص صفيحات الدم. تطور لدى الطفل هبوط ضغط مستمر رغم المعالجة الطبية المكثفة، ما هو التشخيص الأرجح؟

a. الإنتان.

b. ذات الرئة الاستنشاقية.

c. سوء الدوران.

d. التهاب الأمعاء والكولون النخري.

e. رتق الصائم.

39. أي مما يلي هو التسلسل المناسب للتطور الجنسي عند الذكر؟

a. ضخامة الخصيتين، ضخامة القضيب، هبة النمو الطولي، شعر العانة.

b. شعر العانة، ضخامة الخصيتين، ضخامة القضيب، هبة النمو الطولي.

c. ضخامة الخصيتين، ضخامة القضيب، شعر العانة، هبة النمو الطولي.

d. ضخامة القضيب، هبة النمو الطولي، ضخامة الخصيتين، شعر العانة.

e. هبة النمو الطولي، شعر العانة، ضخامة القضيب، ضخامة الخصيتين.

40. طفل عمره 6 سنوات أعطي الباكتريم لمعالجة التهاب الأذن الوسطى، راجع قسم الإسعاف بحمى عالية مع آفات هدفية على الراحتين والأخمصين والجذع والسطوح الباسطة للأطراف، مع فقاعات التهابية على الأغشية المخاطية. ما هو نمط هذا الطفح الناجم عن فرط الحساسية عند هذا الطفل؟

a. الأكزيما.

b. الشرى.

c. الحمامى متعددة الأشكال.

d. متلازمة ستيفنس – جونسون.

e. انحلال البشرة النخري السمي.

41. وليد لديه بروفيل وجهي مسطح مع ميلان الشقوق الجفنية للأعلى مع طيات فوق المآق مع فم صغير وتبارز اللسان وأعضاء تناسلية صغيرة وخط قردي وحيد على اليدين. أي من الاضطرابات الصبغية التالية هو الموجود عند هذا الرضيع؟

a. تثلث الصبغي 21.

b. تثلث الصبغي 18.

c. تثلث الصبغي 13.

d. متلازمة كلاينفلتر.

e. متلازمة تورنر.

42. يترافق تثلث الصبغي 21 مع:

a. سوء الدوران.

b. تشوه الوسادة.

c. فلح الحنك.

d. المرض الكلوي.

e. فقد السمع الحسي العصبي.

43. طفل عمره 4 سنوات راجع بشكوى نمشات مع كدمات ذات بداية مفاجئة. يبدو الطفل بصحة جيدة ومستقراً من الناحية الدموية الديناميكية ولا توجد ضخامة طحالية. أظهر تعداد الدم الكامل أن تعداد الكريات البيض ضمن السوي مع هيماتوكريت طبيعي وتعداد صفيحات يعادل 30000. شوهدت صفيحات كبيرة الحجم على اللطاخة المحيطية ولم يشاهد أشكال فتية من الكريات البيض. ذكر الولدان قصة مرض فيروسي قبل أسبوعين من هذه الشكوى. ما هو التشخيص الأرجح عند هذا الطفل؟

a. نقص صفيحات الدم بالمناعة الإسوية Isoimmune.

b. الابيضاض.

c. الإنتان.

d. فرفرية نقص الصفيحات المناعي.

e. فرط الطحالية.

44. طفل عمره 4 سنوات أحضر إلى قسم الإسعاف وهو بحالة ذهول Stupor. ذكرت الأم أن الطفل كان غير متوجه منذ 24 ساعة، لم تهتم الأم في البداية لأن الطفل حدثت لديه نوبات سابقة من التخليط أثناء الحمى العالية التي كان مصاباً بها منذ أسبوع في سياق إصابته بالحماق. وقد تمت معالجتها بنجاح بالأسبرين. اشتبه الطبيب بإصابة الطفل بمتلازمة راي. أي من النتائج المخبرية التالية هي الأكثر دعماً لهذا التشخيص؟

a. فرط أمونيا الدم.

b. فرط صوديوم الدم.

c. فرط كالسيوم الدم.

d. فرط بوتاسيوم الدم.

e. فرط سكر الدم.

45. أي العبارات التالية المتعلقة بالاستسقاء الأمنيوسي صحيحة؟

a. تترافق متلازمة بوتر Potter مع الاستسقاء الأمنيوسي.

b. الاستسقاء الأمنيوسي الحاد أشيع من الاستسقاء الأمنيوسي المزمن.

c. إن الآفات التي تضعف البلع عند الجنين تترافق مع الاستسقاء الأمنيوسي.

d. قد يؤدي الاستسقاء الأمنيوسي إلى الحمل المديد.

e. يترافق الاستسقاء الأمنيوسي مع نقص تنسج رئة الجنين.

46. طفل عمره 8 سنوات لديه منذ يوم واحد قصة إقياء مع ألم حول السرة، انتقل هذا الألم إلى الربع الأيمن السفلي. لا توجد قصة إسهال. أظهر فحص البطن وجود دفاع مع إيلام مرتد. كان تعداد الكريات البيض مرتفعاً (20000) مع انحراف الصيغة للأيسر. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. التهاب الزائدة الدودية.

b. التهاب البنكرياس.

c. التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي.

d. خمج السبيل البولي.

e. الداء السكري.

47. طفل عمره 3 سنوات راجع بنوبات شديدة من ألم ماغص متقطع مع إقياء وخروج دم من المستقيم. بالفحص السريري تجس كتلة أنبوبية في الربع السفلي الأيمن. أظهرت صورة البطن وجود قلة Dearth في الهواء في الربع السفلي الأيمن مع مستويات سائلة غازية تتوافق مع العلوص. أي من الإجراءات التالية هو الأفضل من ناحية التشخيص والعلاج؟

a. تنظير المري والمعدة والعفج.

b. خزعة المستقيم.

c. حقنة الباريوم أو الهواء.

d. زرع البراز.

e. تنظير الكولون.

48. رضيع عمره 4 أسابيع ولد بتمام الحمل، حدث لديه إقياء وتجفاف مع ضعف كسب الوزن. لوحظ أثناء جس البطن وجود كتلة بحجم الزيتونة في منطقة الشرسوف. اشتبه بإصابة الطفل بتضيق البواب الضخامي. أي من التظاهرات السريرية التالية هي الأكثر توافقاً مع هذا التشخيص؟

a. الإقياء القذفية غير الصفراوية.

b. الإقياء الصفراوية.

c. الإسهال المدمى.

d. النوب الشديدة من الألم البطني الماغص مع الإقياء.

e. الألم البطني في الربع السفلي الأيمن.

49. أي العبارات التالية صحيحة؟

a. يتميز التهاب الكولون القرحي بشكل نموذجي بعدم إصابة المستقيم.

b. يتميز التهاب الكولون القرحي بشكل نموذجي بالآفات القافزة.

c. يتميز داء كرون بشكل نموذجي بالإصابة الشاملة لكامل الجدار.

d. يتميز داء كرون بشكل نموذجي بالخراجات الخبيئة Crypt abscesses.

e. يزداد خطر الإصابة بكارسينوما المستقيم بشكل دراماتيكي في داء كرون.

50. ما هي الدراسة التصويرية التي ستظهر على الأرجح القلس المثاني الحالبي؟

a. إيكو الكلية.

b. تصوير المثانة والإحليل أثناء التبويل.

c. التفريس بالطب النووي.

d. تصوير الحويضة الوريدي I.V.P.

e. تفريسة الـ CT للبطن.

51. اعتماداً على معرفتك الفيزيولوجية المرضية للربو. ما هو الدواء الذي يواجه الالتهاب المستبطن على الأرجح ويمنع استجابة الطور المتأخر؟

a. الميثيل بردنيزولون.

b. الثيوفيللين.

c. الألبوتيرول.

d. الكرومولين.

e. التيربوتالين.

52. ما هو أهم اختلاط خطير ناجم عن داء كاوازاكي؟

a. أمهات الدم الإكليلية.

b. القصور الكلوي.

c. التهاب المفاصل.

d. النزف المعدي المعوي.

e. فرط التوتر الشرياني.

53. أي من الموجودات التالية مشخص للتشنج الطفلي Infantile spasms؟

a. زيادة مستويات البروتين في السائل الدماغي الشوكي.

b. آفة كتلية غير متناظرة.

c. اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia.

d. نموذج موجة وذروة متناظر معمم كل 3 ثوان.

e. الوذمة الدماغية المعممة.

54. أي مما يلي هو الاستطباب الأنسب لاستخدام الإيبي نفرين (1: 10.000)؟

a. الانتباذ البطيني.

b. اللاانقباضية.

c. الحماض الاستقلابي الشديد المعند و/ أو فرط بوتاسيوم الدم.

d. تباطؤ القلب الناجم عن الحصار الأذيني البطيني.

e. تسرع القلب فوق البطيني.

55. رضيع عمره 5 أيام تطور لديه احتقان ثنائي الجانب في الملتحمة دون مفرزات قيحية. أظهر تلوين غرام لمسحة الملتحمة وجود مكورات ثنائية سلبية الغرام. اشتبه الطبيب بأن الطفل مصاب بالتهاب الملتحمة الوليدي الناجم عن النايسيريات البنية. ما هي المعالجة الأنسب؟

a. الإريثرومايسين الموضعي فقط.

b. الإريثرومايسين الموضعي والفموي.

c. السفترياكسون الوريدي.

d. عدم إعطاء أي معالجة.

e. الأسيكلوفير الوريدي.

56. أثناء الفحص الروتيني (زيارة الطفل السليم) لأحد الأطفال لاحظت أنه قادر على فهم الأوامر المكونة من خطوتين وأنه يخلع حذاءه ويصعد الدرج ويهبطه بشكل جيد دون مساعدة. إن هذا الطفل لديه المعالم التطورية المناسبة لطفل بعمر:

a. 6 شهور.

b. 12 شهراً.

c. 24 شهراً.

d. 36 شهراً.

e. 48 شهراً.

57. أثناء مراجعة السجل الطبي لطفل عمره 5 سنوات لاحظت أن لديه قصة خراجات جلدية متكررة مرتين مع هجمة من ذات الرئة بالرشاشيات Aspergillus. ما هو العوز المناعي الذي يجب التفكير به؟

a. عوز المتممة.

b. متلازمة داي جورج.

c. عوز IgA الانتقائي.

d. الداء الحبيبومي المزمن.

e. خمج الـ HIV.

58. ما الذي يشير إليه وجود إيجابية أضداد النوى عند مريض مصاب بالتهاب المفاصل الروماتويدي؟

a. زيادة خطر المرض المزمن.

b. زيادة خطر تطور التهاب العنبية المزمن.

c. احتمال الإصابة الكلوية.

d. امتداد الإصابة المفصلية.

e. وجود موجودات جلدية.

59. مراهقة عمرها 16 سنة راجعت بشكوى قصر قامة مع عدم وجود صفات جنسية ثانوية. ما هو التشخيص الذي يجب أخذه بالاعتبار؟

a. متلازمة تورنر.

b. عوز هرمون النمو المعزول.

c. داء كوشينغ.

d. قصر القامة العائلي.

e. داء أديسون.

60. أي من الفيتامينات أو المعادن التالية يجب إضافته عند الرضع الذين تقتصر تغذيتهم على الإرضاع الوالدي؟

a. الحديد.

b. الفيتامين **C**.

c. الفيتامين **D**.

d. الكالسيوم.

e. حمض الفوليك.

61. طفل عمره 7 سنوات لديه قصة ربو، تم قبوله إلى المشفى بسبب إصابته بالحالة الربوية. وبعد يومين من المعالجة الفموية بالبريدنيزون وموسعات القصبات الاستنشاقية، يستعد الطفل الآن للتخريج. الطفل راجع قسم الإسعاف ثلاث مرات خلال السنة الماضية بسبب العسرة التنفسية، وهو يذكر حاجته لاستخدام ناهض (مقلد) β Metered-dose inhaler مرتين على الأقل أسبوعياً. أي من الأدوية التالية هو الأنسب للبدء به في معالجة الصيانة؟

a. كرومولين الصوديوم.

b. الثيوفيللين.

c. الستيروئيدات القشرية الإنشاقية.

d. مثبطات اللوكوترين.

e. مقلد β طويل الأمد.

62. طفلة عمرها 10 شهور وزنها 8 كغ، سيجرى لها صباح اليوم التالي دراسة شعاعية بالمرنان ولذلك يجب أن تبقى دون سوائل فموية NPO من أجل تحضيرها للتهدئة Sedation، أي مما يلي هي سوائل الصيانة الأنسب؟

a. النورمال سالين بمعدل 30 مل/ سا.

b. الدكستروز 10٪ بمعدل 35 مل/ سا.

c. الدكستروز 5٪ مع النورمال سالين مع 10 مك من Kcl/ ل بمعدل 35 مل/ سا.

d. الدكستروز 5٪ مع السالين نصف نظامي مع 20 مك/ ل من Kcl/ ل بمعدل 100 مل/ سا.

e. الدكستروز 5٪ مع السالين ربع نظامي مع 20 مك/ ل من Kcl/ ل بمعدل 35 مل/ ساعة.

63. تم استدعاؤك لتقييم وليد بتمام الحمل عمره 30 ساعة بسبب اليرقان. يبلغ مستوى البيلروبين غير المقترن 15 ملغ/ دل والهيماتوكريت 48. أي مما يلي هو السبب الأكثر احتمالاً؟

a. التهاب الكبد بفيروس الإيكو.

b. اليرقان الفيزيولوجي.

c. احمرار الدم.

d. تنافر الـ ABO.

e. الرتق الصفراوي.

64. طفل عمره 12 سنة مصاب بداء كرون، تم قبوله بهجمة Exacerbation. يشتكي الطفل من ألم بطني مع الإسهال. إن التدبير الأكثر فعالية في هذه المرحلة الحادة هو:

a. مثبط العامل المنخر للورم ألفا.

b. الستيرويدات القشرية.

c. الميترونيدازول.

d. السلفاسالازين.

e. الأزاثيوبرين.

65. طفل عمره سنة واحدة راجعك في العيادة للمرة الأولى من أجل الفحص الروتيني (زيارة الطفل السليم). لاحظت أن شكل الجمجمة غير طبيعي. حيث يبدو الرأس قصيراً من الأمام للخلف وعريضاً. تطور الطفل طبيعي ولا يوجد في سوابقه المرضية ما يستدعي الذكر. أي من التشاخيص التالية هو التشخيص الأرجح؟

a. تعظم الدروز الباكر.

b. داء فون هيبل – لينداو.

c. كبر الرأس.

d. التصلب الحدبي.

e. الورام الليفي العصبي.

66. طفلة عمرها 3 سنوات لديها إقياء مع إسهال، راجعت قسم الإسعاف بتجفاف مفرط الصوديوم. يبلغ مستوى صوديوم المصل 160 ملغ/ دل، والطفلة لديها تسرع قلب هام مع جفاف الأغشية المخاطية ونقص امتلاء الجلد Poor skin turgor، تبدو الطفلة فاترة الهمة Listless لكن ضغطها الدموي طبيعي. أي مما يلي هو المقاربة الأنسب للتجفاف عند هذه الطفلة؟

a. إعطاء سلسلة من البلعات 10 مل/ كغ من الدكستروز 5٪ حتى تصبح سرعة القلب طبيعية ويصبح صوديوم المصل تحت الـ 150.

b. الطلب من والدي الطفلة إعطاءها 10 مل من سائل الإماهة الفموي كل 5-10 دقائق مع مراقبة الطفلة أثناء ذلك في قسم الإسعاف. وإذا أظهر الوالدان فهماً لهذه الطريقة فيمكن تخريج الطفلة للبيت.

c. إعطاء بلعات من النورمال سالين بمقدار 20 مل/ كغ حتى تتحسن العلامات الحيوية ثم حساب السوائل لإعطاء سوائل الصيانة مع سوائل الإعاضة لتصحيح مستوى صوديوم المصل إلى الطبيعي على مدى 48 ساعة وريدياً.

d. البدء بالدكستروز 5٪ مع السالين نصف نظامي بمقدار يعادل 1.5 حجم سوائل الصيانة وقبول الطفلة للمراقبة.

e. إعطاء بلعات من النورمال سالين بمقدار 20 مل/ كغ حتى تستقر العلامات الحيوية ثم الطلب من الوالدين البدء بسائل الإماهة الفموي وتخريج المريضة للبيت.

67. طفل عمره 5 سنوات أحضر إلى قسم الإسعاف بعد حدوث اختلاج لديه في المنزل لمدة دقيقتين. يصف الوالدان حدوث نفضات Twitching في الذراع الأيمن ثم حدوث نشاط مقوٍ رمعي معمم. بالفحص السريري يبدو الطفل الآن متململاً لكنه يقظ وعلاماته الحيوية مستقرة مع عدم وجود حمى. لاحظت أثناء الفحص وجود بقع مبعثرة على الجذع والساقين مفرطة التصبغ تقيس 5-10 ملم. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. التصلب الحدبي.

b. التهاب السحايا.

c. الاختلاج مجهول السبب.

d. الورام الليفي العصبي.

e. متلازمة ستورج – ويبر.

68. تم استدعاؤك لتقييم وليد أنثى بسبب فشل النمو داخل الرحم. لاحظت أثناء الفحص أن الطفلة على الخط الخامس المئوي بالنسبة للوزن والطول ومحيط الرأس، كذلك لاحظت وجود ضخامة كبدية طحالية. تم إجراء إيكو للرأس وأظهر وجود تكلسات حول البطينات. أي مما يلي هو السبب الأرجح لهذه الموجودات؟

a. فيروس الهربس البسيط.

b. قصور المشيمة.

c. التهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي.

d. تثلث الصبغي 13.

e. الفيروس المضخم للخلايا.

69. طفل عمره 8 سنوات حدث لديه رنح مع رأرأة مع إمالة الرأس. ما هي الخباثة التي تسبب هذه الموجودات؟

a. الورم النجمي في المخيخ.

b. الورم القحفي البلعومي.

c. الورم الدبقي البصري.

d. الورم الأرومي العصبي الانتقالي.

e. الابيضاض اللمفاوي الحاد.

70. أي العبارات التالية المتعلقة بالأطفال المصابين بداء الخلية المنجلية صحيحة؟

a. اللقاحات غير ضرورية لأنهم يعطون البنسلين وقائياً.

b. تتطور الحصيات الصفراوية بشكل نموذجي قبل عمر 3 سنوات.

c. يجب معالجة هجمات التهاب الأصابع dactylitis بواسطة المضادات الحيوية.

d. إن معالجة الصيانة بالهيدروكسي يوريا تنقص عدد وشدة النوب السادة للأوعية.

e. تحتاج متلازمة الصدر الحاد إلى المعالجة الداعمة فقط.

71. طفل عمره 15 سنة راجع بشكوى إيلام خصوي بدأ منذ حوالي الساعتين. أظهر الفحص السريري تورماً وإيلاماً منتشراً في الخصية مع وذمة صفن في الجانب الموافق وغياب المنعكس المشمري. تم تشخيص انفتال الخصية. ما هي الخطوة التالية الأنسب؟

a. إجراء مرنان للصفن لإثبات انفتال الخصية.

b. إزالة الانفتال جراحياً مع تثبيت الخصية إلى الغلاف الصفني الخلفي.

c. إعطاء الإريثروميسين فموياً والسفترياكسون عضلياً لمعالجة خمج مفترض بالكلاميديا التراخومية والنايسيريات البنية.

d. القبول في المشفى للمراقبة وإعطاء المسكنات حتى يزول الألم.

e. تثبيت الخصية لمنع العقم.

72. طفلة عمرها 6 شهور راجعت لتقييم النوبة الأولى لديها من الوزيز. شوهدت الطفلة من قبل طبيب الأطفال الخاص بها صباح اليوم وأعطيت المعالجة بواسطة الألبوتيرول الإرذاذي **Nebulized** لكن دون تحسن. تذكر الأم أن الطفلة كان لديها سيلان أنفي مع سعال منذ 3 أيام ويبدو أن لديها الآن صعوبة بالتنفس. كانت حرارة الطفلة 38.2 م°. بالفحص السريري كان عدد مرات التنفس 60 مرة بالدقيقة. مع وجود سحب خفيف تحت الأضلاع مع وزيز معمم. ما هو التشخيص الأرجح؟

a. الكروب.

b. التهاب لسان المزمار.

c. ذات الرئة بالمتدثرة التراخومية.

d. الجسم الأجنبي في الطريق الهوائي.

e. التهاب القصيبات.

73. طفلة عمرها 6 سنوات أحضرت إلى عيادتك لتقييم عسرة تنفسية مع ألم بطني في الربع العلوي الأيمن. لاحظت وجود الحمى والسعال وتسرع التنفس. بالفحص السريري للرئتين توجد خراخر **Crackles** في الفص السفلي الأيمن مع ظاهرة الثغاء **Egophony**. أظهرت صورة الصدر وجود تصلد في الفص السفلي الأيمن مع انصباب جنبي قليل الكمية. تم تشخيص الحالة على أساس ذات رئة جرثومية وعزي الألم البطني إلى الألم الجنبي الناجم عن ذات الرئة والانصباب. ما هو السبب الجرثومي الأرجح لذات الرئة عند هذه الطفلة؟

a. المستدميات النزلية النمط **b**.

b. المستدميات النزلية غير المنمطة.

c. العنقوديات المذهبة.

d. المكورات العقدية المجموعة **B**.

e. العقديات الرئوية.

74. طفلة عمرها أسبوعان وأمها إيجابية الـ **HIV**. ما هو الفحص الأنسب لتحديد حالة الـ **HIV** عند هذه الطفلة؟

a. HIV DNA PCR.

b. HIV RNA PCR.

c. أضداد الـ HIV من نوع **IgG**.

d. تعداد الـ CD_4.

e. تعداد اللمفاويات المطلق.

75. الغالاكتوزيميا اضطراب في استقلاب الكربوهيدرات، وهو يورث كصفة جسدية متنحية. ما هو خطر حدوث الغالاكتوزيميا عند الطفل إذا كان كلا والديه حاملاً لمورثة هذا المرض؟

a. 100٪.

b. 75٪.

c. 50٪.

d. 25٪.

e. 0٪.

76. راجعك مراهق يشتكي من مفرزات إحليلية غير مؤلمة. لوحظ بالفحص السريري أن تطور القضيب طبيعي مع تطور جيد للحشفة، الخصيتان متضخمتان ومحمرتان، جلد الصفن مجعد وشعر العانة يشبه من ناحية البنية واللون شعر العانة عند البالغين ولكن دون امتداده للوجه الإنسي للفخذين. مع أي مرحلة من مراحل تانر يتوافق هذا الفحص السريري للمريض؟

a. المرحلة I.

b. المرحلة II.

c. المرحلة III.

d. المرحلة IV.

e. المرحلة V.

77. أي من القصص السريرية وأنماط الأذية التالية هي الأرجح أن تكون ناجمة عن سوء معاملة الطفل؟

a. طفل دارج لديه حروق رشاشية (ناجمة عن تناثر الماء) Splash واسعة مع قصة وضعه في ماء الحمام الذي كان ساخناً جداً.

b. طفل عمره 4 سنوات لديه كسر حلزوني في الفخذ مع قصة حادث دارجة حدث خلاله انحشار الساق بين الدواسة وهيكل الدراجة.

c. رضيع لديه علامات رض Contusion على الفروة مع قصة سقوط عن الأريكة إلى الأرض الخشبية.

d. رضيع عمره 10 شهور مع كسور في الأضلاع الخلفية في مراحل مختلفة من الشفاء وقصة سقوط عن الدرج.

e. رضيع عمره 20 شهراً لديه انسمام حاد بالأسيتامينوفين.

78. طفل عمره 5 سنوات أحضر إلى العيادة بسبب الشكوى من التعب المترقي مع الضعف والغثيان خلال الأشهر القليلة الماضية. كان الطفل تلميذاً مثالياً لكنه الآن لديه مشاكل في المدرسة ويحدث لديه نوبات هياج متكررة، وقد أدت النوبة الأخيرة إلى إرساله للبيت بسبب ضربه لتلميذ آخر. أظهرت نتائج الفحوص المخبرية الأولية وجود نقص سكر دم خفيف مع نقص الصوديوم وفرط البوتاسيوم. تم تشخيص إصابة الطفل بقصور الكظر وعولج بشكل مناسب ولكن سلوكه استمر بالتدهور للأسوأ وأصبح لدى الطفل صعوبة في المشي والكلام. أي مما يلي هو السبب الأرجح لهذه المشاكل السلوكية عند الطفل؟

a. داي تاي – ساكس.

b. داء غوشر.

c. داء نيمان – بك.

d. الحثل الكظري الأبيض.

e. متلازمة ريت Rett.

79. طفلة عمرها 7 سنوات يشتكي والداها من نقص سرعة النمو لديها. أظهرت الفحوص المخبرية وجود حماض استقلابي مفرط الكلور مع فجوة صواعد طبيعية و PH البول 5. أي مما يلي هو أفضل فحص لتمييز نمط الحماض الأنبوبي الكلوي عند هذه الطفلة؟

a. بوتاسيوم المصل.

b. كلور المصل.

c. صوديوم المصل.

d. كلور البول.

e. صوديوم البول.

80. شوهد طفل في قسم الإسعاف لديه نقاط إيلامية فوق القسم القريب من الظنبوب مع قصة رض. أظهرت الصورة الشعاعية وجود كسر في صفيحة النمو ويمتد إلى المشاش والمسافة المفصلية. في أي مجموعة يجب تصنيف هذا الكسر؟

a. سالتر – هاريس النمط I.

b. سالتر هاريس النمط II.

c. سالتر هاريس النمط III.

d. سالتر هاريس النمط IV.

e. سالتر هاريس النمط V.

81. طفل زائد الوزن عمره 7 سنوات أحضر لإجراء التقييم المخبري قبل البدء ببرنامج معالجة مكثفة يشمل تعديل القوت والنشاط الفيزيائي المنتظم وتعديل السلوك. أي من القيم السريرية التالية ليس جزءاً من المتلازمة الاستقلابية X؟

a. مشعر كتلة الجسم > الخط المئوي 95 المناسب للعمر.

b. طفرة في Prohormone convertase I.

c. ارتفاع ضغط الدم في ثلاث مرات منفصلة.

d. زيادة مستويات البروتين الشحمي منخفض الكثافة.

e. المقاومة للغلوكوز التي يقترحها انخفاض نسبة غلوكوز الدم الصيامي إلى الأنسولين.

82. لوحظ أثناء فحص قعر العين عند أحد الولدان عدم وجود المنعكس الأحمر. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. الورم الأرومي الشبكي.

b. الحدقة البيضاء.

c. الساد الخلقي.

d. الزرق الخلقي.

e. داء السهميات Toxocariasis.

83. دارج عمره 18 شهراً تمت إحالته إلى مركز السموم بعد تناوله كمية غير معروفة لكنها هامة من الأميتريتلين (Elavil) الخاص بوالده منذ ساعتين. وصل الطفل مستيقظاً ومتنبهاً ودون وجود ضائقة. كانت العلامات الحيوية مستقرة. أجري ECG قبل البدء بالفحم المفعل. أي من النتائج التالية نوعي لتناول مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة، وإذا وجد فإنه يزيد خطر اضطرابات النظم القلبية؟

a. الضربات الأذينية الباكرة.

b. التقلصات البطينية الباكرة.

c. موجات P صغيرة مدببة في الاتجاهين II و III.

d. قصر فترة PR.

e. اتساع المركب QRS (الفترة > 160 ميلي ثانية).

84. أي من الأدوية التالية هي الأنسب لمريض عمره 5 سنوات لديه ربو معتدل الشدة مستمر؟

a. لا يعطى أي دواء.

b. جرعة يومية منخفضة من ستيرويد قشري إنشاقي.

c. ستيرويد قشري إنشاقي يومياً بجرعة متوسطة مع مقلدات $\beta2$ طويلة الأمد إنشاقية.

d. ستيرويد قشري إنشاقي يومياً بجرعة متوسطة مع الثيوفيللين.

e. جرعة يومية متوسطة من ستيرويد قشري إنشاقي مع النيدوكروميل.

85. رضيع عمره 15 شهراً من أصل أفريقي مصاب بمتلازمة داون ويتم فحصه حالياً روتينياً. الطول والوزن على الخط الخامس المئوي المناسب للعمر. أظهرت قصة التغذية أن تغذية الطفل اقتصرت على الإرضاع الوالدي حتى عمر 8 شهور ثم أضيفت الحبوب المدعمة بالحديد. يرفض الطفل بشدة تناول أي طعام عدا المعكرونة والسبانخ المعلبة مع الصلصة الحمراء. أي مما يلي لا يدعم مباشرة تشخيص الخرع؟

a. ضخامة مجسوسة في الوصل الضلعي الغضروفي.

b. وجود التابس القحفي.

c. يافوخ أمامي مفتوح وكبير.

d. عدم القدرة على المشي.

e. الركبة الروحاء Genu valgum.

86. طفلة عمرها 11 سنة تمت إحالتها إلى عيادة الأطفال بسبب الشك بإصابتها بالجنف. تم في عيادة الأطفال تشخيص إصابتها بالجنف مجهول السبب باستخدام اختبار الانحناء للأمام لآدم Adam. أظهرت الصورة الشعاعية إن الانحناء الوحشي يعادل 35 درجة. المريضة لم تبدأ الإحاضة لديها بعد. تمت إحالة الطفلة لجراح العظام. ما هو الإجراء الذي سوف يوصى به جراح العظام على الأرجح؟

a. الدعامات الخارجية External bracing.

b. صور شعاعية كل 6 شهور للمتابعة.

c. تمارين التمطيط Stretching.

d. الإصلاح الجراحي.

e. عدم إجراء أي مداخلة.

87. طفل عمره 4 سنوات أحضر إلى العيادة بسبب تراجع أدائه الدراسي مع وجود مشاكل سلوكية. لاحظت الأم قلة النوم عند الطفل وأنه يشخر بصوت عال ويلهث أحياناً أثناء نومه. تنام الأم أحياناً مع طفلها بسبب خوفها من توقف تنفسه أثناء النوم. لوحظ وجود انحدار خفيف في مخطط النمو مع ضخامة شديدة في اللوزتين، وأظهرت صورة العنق ضخامة في الغدانيات Adenoids أيضاً. ترفض شركة التأمين تغطية نفقات استئصال اللوزتين والغدانيات إلا إذا استطاع الطبيب إثبات أن الضخامة في اللوزتين والغدانيات تسبب مشكلة صحية هامة عند هذا الطفل. أي من الاختبارات التالية هو الأرجح أن يعطى هذا الإثبات؟

a. تنظير القصبات.

b. المراقبة بمقياس الأكسجة النبضي طيلة الليل.

c. مخطط النوم المتعدد Polysomnography.

d. التنظير التألقي Fluoroscopy.

e. المراقبة بالـ EEG طيلة الليل.

88. مراهق أحضر إلى غرفة الإسعاف بسبب تعرضه لحادث سيارة. ذكر المسعف الطبي أن المراهق كان بحالة تخليط Confused في البداية ولم يستطع إعطاء اسمه. ولكن حالته العقلية تحسنت أثناء نقله في سيارة الإسعاف، وأصبح قادراً على إعطاء اسمه وتاريخ اليوم رغم وجود نساوة لكل ما متعلق بالحادث. أظهرت تفريسة الـ CT منطقة نزف مقعرة من الجهتين. وعند عودته من قسم الأشعة تدهورت حالته وأصبح وسناً Somnolent ومن الصعب إيقاظه. الحدقة اليمنى متوسعة وتطور لديه شلل في الجانب الأيسر. ما هو الأرجح لتدهور الحالة العقلية السريع عند هذا المراهق؟

a. النزف تحت الجافية.

b. النزف فوق الجافية.

c. النزف تحت العنكبوتية.

d. نقص الأكسجة الدماغية المعمم.

e. الوذمة الدماغية المعممة.

89. امرأة مصابة باضطراب اختلاجي وتخضع للمعالجة الطبية، وتريد الحمل حالياً. إن خطر ولادة طفل مصاب بعيوب الأنبوب العصبي يكون أعلى إذا تضمن نظام المعالجة الطبية الحالي عند الأم أحد الأدوية التالية:

a. الفينوباربيتال.

b. الفينتوئين.

c. الإيثوسوكسمايد.

d. الكاربامازبين.

e. البريميدون.

90. تم استدعاؤك لغرفة الولادة من أجل ولادة روتينية. صرخ الرضيع عند ما تم قطع الحبل السري. بفحص الرضيع تحت المشع الحراري لاحظت أنه عندما يتوقف عن البكاء فإن صدره يرتفع ويصبح الطفل مزرقاً. حاولت إدخال أنبوب أنفي معدي عبر الأنف لإجراء مص المفرزات ولكن دون جدوى. أي حالة من الحالات التالية هي الأرجح أن تكون سبباً لهذه العسرة التنفسية عند الرضيع؟

a. رتق قمع الأنف.

b. شلل الحبل الصوتي.

c. التضيق تحت المزمار.

d. أذية العصب الحنجري الراجع.

e. الوترة الحنجرية.

91. فيما يتعلق باضطراب فرط النشاط مع نقص الانتباه، أي مما يلي لا يعتبر حالة مرضية مرافقة شائعة؟

a. اضطرابات العرة Tic.

b. الاضطرابات العدوانية.

c. اضطراب المعارضة الجريئة Oppositional defiant disorder.

d. اضطراب التواصل.

e. اضطرابات المزاج.

92. راجع مراهق العيادة يشتكي من ضخامة صفنية مترقية مترافقة مع انزعاج خفيف. بالفحص السريري لم يجس أي شذوذات في كيس الصفن عندما فحص المريض بوضعية الاضطجاع الظهري. الخصيتان طبيعيتان بالنسبة للحجم دون إيلام أو كتل فيهما. وبفحص المريض بوضعية الوقوف شعر الطبيب بوجود (كيس ديدان) المميز في كيس الصفن الأيسر. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. انفتال الخصية.

b. القيلة المائية.

c. دوالي الخصية (القيلة الدوالية).

d. التهاب البربخ.

e. الإحليل التحتي.

93. طفل وزنه 27 كغ لديه قصة إقياء منذ 36 ساعة. تم تقدير وجود تجفاف 10٪ اعتماداً على العلامات الحيوية والفحص السريري. كان تركيز صوديوم المصل 134 مك/ ل. تم إعطاء بلعة من النورمال سالين تعادل 540 مل في البداية وأدى ذلك إلى استقرار نظم القلب وتحسن زمن الامتلاء الشعري. أي مما يلي هو أفضل خيار للسوائل الخلالية خلال الساعات الثمانية التالية؟

a. الدكستروز 5٪ (D5) مع 0.2 نورمال سالين مع 20 مك/ ل من Kcl (تضاف بعد التبويل) وتعطى بمعدل 220 مل/ الساعة.

b. D5 مع 0.2 نورمال سالين مع 20 مك/ ل من Kcl (تضاف بعد التبويل) وتعطى بمعدل 180 مل/ الساعة.

c. D5 مع 0.2 نورمال سالين مع 20 مك/ ل من Kcl (تضاف بعد التبويل) وتعطى بمعدل 120 مل/ الساعة.

d. D5 مع 0.45 نورمال سالين مع 20 مك/ ل من Kcl (تضاف بعد التبويل) وتعطى بمقدار 220 مل/ الساعة.

e. D5 مع 0.45 نورمال سالين مع 20 مك/ ل من Kcl (تضاف بعد التبويل) وتعطى بمقدار 180 مل/ الساعة.

94. أثناء تقييم التطور الروحي الحركي عند أحد الأطفال أخبرتك الأم أنه قادر على الصعود والهبوط على الدرج لوحده، كما لاحظت أنك تفهم نصف ما يقول تقريباً، وكان الطفل قادراً على أخذ السماعة منك ووضعها في المحفظة. أي مما يلي هو العمر التطوري التقريبي لهذا الطفل؟

a. 15 شهراً.

b. 18 شهراً.

c. 24 شهراً.

d. 30 شهراً.

e. 36 شهراً.

95. رضيع عمره 3 شهور لديه قصة حركات شاذة اعتقد الولدان أنها اختلاج. لاحظ الطبيب أثناء حدوث نوبة أمامه أنها تشنجات متكررة نظمية في العضلات الباسطة والعاطفة، وقد تكررت 30 دقيقة قبل أن تختفي. أظهر الـ EEG وجود اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia، أما الفحص بمصباح وود Wood فأظهر وجود بقع متناثرة على سطح الجلد ناقصة التصبغ مسطحة متعددة. ما هو السبب المستبطن للتشنج الطفلي عند هذا الطفل؟

a. داء فون ريكلينغ هاوزن.

b. التصلب الحدبي.

c. داء فون هيبل – لينداو.

d. داء ستورج – ويبر.

e. الورام الليفي العصبي السمعي ثنائي الجانب.

96. طفل عمره 4 سنوات لديه عرج مع انزعاج عند تدوير وعطف مفصل الورك الأيسر. لا توجد حمى لدى الطفل. تعداد الكريات البيض 9000/ ملم^3 وسرعة التثفل 15 ملم/ سا. الطفل لديه مشية مضادة للألم Antalgic (المشي متأثر بوضوح بالألم) لكنه لا يرفض المشي. أي مما يلي هو السبب الأرجح للعرج عند هذا الطفل؟

a. التهاب المفصل القيحي بالعنقوديات المذهبة.

b. ذات العظم والنقي بالعنقوديات المذهبة.

c. التهاب الغشاء الزليل السمي.

d. التهاب المفصل القيحي بالـ Kingella kingae.

e. ذات العظم والنقي بالـ Kingella kingae.

97. فتاة عمرها 16 عاماً راجعت عيادة المراهقين بشكوى رئيسة هي الألم حديث العهد أثناء الجماع مع زيادة المفرزات المهبلية والتعب العام. المريضة تتحمل الوارد الفموي (لا يوجد إقياء)، توجد حمى 38.4 م° وباقي العلامات الحيوية مستقرة. بالفحص السريري يوجد إيلام عند تحريك العنق والملحقات وشوهدت مكورات ثنائية سلبية الغرام داخل خلوية في اللطاخة المأخوذة من باطن عنق الرحم. اختبار الحمل سلبي. أي مما يلي هي الخطوة التالية الأنسب في تدبير هذه المراهقة؟

a. الإرسال إلى المنزل مع المراقبة ومعالجة أي عضيات تظهر باختبار تضخيم الحمض النووي.

b. إعطاء جرعة وحيدة من السفترياكسون العضلي وجرعة وحيدة من الأزيثروميسين الفموي.

c. إعطاء جرعة وحيدة من السفترياكسون العضلي مع الدوكسي سيكلين الفموي لمدة 14 يوماً.

d. إعطاء جرعة وحيدة من السفترياكسون العضلي والميترونيدازول الفموي لمدة أسبوع.

e. القبول في المشفى من أجل إعطاء السفترياكسون وريدياً مع الدوكسي سيكلين.

98. طفل عمره 5 سنوات عاد مؤخراً من رحلة إلى مزرعة جده في جنوب كارولينا. تطور لديه حمى 39.7م° مع الصداع والإقياء والطفح البقعي الحمامي على الرسغين والكاحلين. بالفحص السريري يوجد تسرع قلب خفيف أما باقي العلامات الحيوية فهي مستقرة ولا توجد علامات بؤرية للخمج. تعداد الكريات البيض طبيعي والصيغة طبيعية مع خضاب طبيعي. ولكن تعداد الصفيحات 75 ألفاً/ مكرولتير. كهارل المصل ضمن الطبيعي. تم إرسال زروعات الدم والدراسات المناعية التألقية. أي مما يلي هو أنسب خطوة تالية في تدبير هذا الطفل؟

a. التخريج إلى المنزل على تتراسيكلين مع المتابعة اللصيقة.

b. التخريج إلى المنزل على دوكسي سيكلين مع المتابعة اللصيقة.

c. القبول في المشفى للمراقبة بانتظار نتائج التحاليل الأخرى.

d. القبول في المشفى وإعطاء الدوكسي سيكلين والسيفوتاكسيم الوريدي.

e. القبول في المشفى لإعطاء الدوكسي سيكلين الوريدي.

99. طفل عمره 8 سنوات أحضر إلى الإسعاف بسبب العسرة التنفسية. لا توجد أمراض مزمنة تستحق الذكر في سوابقه المرضية. ولا توجد لديه عوامل خطورة معروفة للعدوى بالسل. الطفل ناقص الأكسجة ويحتاج للأكسجين. أظهرت صورة الصدر الفورية وجود انصباب جنبي أيمن كبير ينزحل بوضعية الاضطجاع. تم إجراء بزل للصدر وأرسلت عينة من السائل للزرع وتلوين غرام. أي مما يلي هي الجرثومة الأكثر احتمالاً أن تكون سبباً لانصباب الجنب عند هذا الطفل؟

a. الميكوبلازما الرئوية.

b. الكليبسيلا الرئوية.

c. العنقوديات المذهبة.

d. المستدميات النزلية H.flu غير المنمطة.

e. النايسيريات السحائية.

100. رضيع عمره 20 شهراً عولج بجرعة عالية من الأموكسي سيللين من أجل التهاب الأذن الوسطى منذ 3 أسابيع، ولديه الآن انتباج مع احمرار غشاء الطبل مع ألم حاد في الأذن ونقص حركية غشاء الطبل عند الفحص بمنظار الأذن الهوائي. أي مما يلي لا يعتبر خياراً مناسباً للعلاج عند هذا الطفل؟

a. الأزيثروميسين الفموي.

b. الأموكسي سيللين/ حمض الكلافولينيك الفموي.

c. السفترياكسون العضلي.

d. السيفبروزيل الفموي.

e. السيفدينير الفموي.

101. طفلة عمرها 11 سنة تشتكي من التعب المترقي مع الألم في الركبتين والمرفقين. الطفلة لديها طفح أحمر منتشر على الوجنتين تحت العينين. توجد كريات حمر بفحص البول. تم الاشتباه بالذئبة الحمامية الجهازية (SLE)، وطلب للطفلة CBC واختبار ANA وباقي الفحوص المصلية المناعية. أي مما يلي هو الأكثر نوعية لـ SLE إذا كان إيجابياً؟

a. أضداد سميث.

b. أضداد الـ DNA ثنائي الطاق.

c. أضداد الفوسفوليبيد.

d. أضداد الكارديوليبين.

e. أضداد النوى.

102. رضيع عمره 8 شهور حدث لديه طفح حطاطي حويصلي حمامي حاك ونــاز Weeping على الوجه والسطوح الباسطة للذارعين والساقين. لاحظت الأم أن الطفح تحسن (ولكن لم يختفِ تماماً) عندما استخدمت رهيم الهيدروكورتيزون لمدة أسبوعين. القصة العائلية إيجابية للأرجيات الفصلية عند الأب وللوزيز عند الأم عندما كانت طفلة. ما هو التشخيص الأرجح عند هذا الرضيع؟

a. الصداف.

b. الإكزيما.

c. التهاب الجلد التماسي.

d. المث Sebrrhea.

e. الشرى.

103. مراهقة عمرها 15 سنة مصابة بالقمه العصابي، جربت المعالجة خارج المشفى دون جدوى، فتم تحويلها للقبول في المشفى. لوحظ أثناء فحص القلب وجود تكة في منتصف الانقباض يليها نفخة. ما هو الشذوذ القلبي الأشيع المؤدي إلى هذه الموجودات؟

a. انسدال الدسام التاجي.

b. متلازمة تطاول QTc (QT المصححة).

c. متلازمة وولف – باركنسون – وايت.

d. خلل وظيفة العقدة الجيبية.

e. تباطؤ القلب الجيبي.

104. أثناء فحص أحد الولدان لم تجس الخصيتان في كيس الصفن. وتم جس إحدى الخصيتين في أعلى القناة الإربية اليمنى ولم يستطيع الطبيب إنزالها إلى مكانها التشريحي الصحيح، أما الخصية اليسرى فلم تكن مجسوسة لكن اكتشف وجودها في البطن بعد استشارة اختصاصي في الأمراض البولية عند الأطفال وإجراء إيكو للبطن. إن الرضع المصابين باختفاء الخصية مؤهبون لزيادة خطورة كل ما يلي ما عدا:

a. التبدلات البنيوية الفائقة.

b. ضعف إنتاج النطاف.

c. التنكس الخبيث.

d. الفتق الإربي.

e. صغر القضيب.

105. رضيع عمره 3 شهور أحضر إلى العيادة بقصة فشل نمو مع ضعف الرضاعة. تحدث إقياءات أحياناً لكميات قليلة من الحليب. الوزن والطول ومحيط الرأس عند الولادة على الخط الخمسين المئوي ولكن وزنه انخفض إلى الخط الخامس المئوي وطوله إلى الخط العاشر المئوي. العلامات الحيوية طبيعية والفحص السريري عدا ذلك ضمن السوي. أظهرت غازات الدم الوريدية والكهارل النتائج التالية:

pH = 7.32، الصوديوم 134 مك/ ل، البوتاسيوم 4.5 مك/ ل، الكلور 106 مك/ ل، البيكاربونات 10 مك/ ل. أي مما يلي هو التشخيص الأرجح؟

a. الإسهال المزمن.

b. الحماض الأنبوبي الكلوي.

c. تضيق البواب الضخامي.

d. أحد أخطاء الاستقلاب الخلقية.

e. الداء الليفي الكيسي.

106. طفلة عمرها 6 سنوات لديها حمى خفيفة راجعت العيادة بشكوى عسرة التبول مع الإلحاح البولي وتكرر البيلات. توجد قصة خمج سابق في السبيل البولي مرة واحدة منذ 8 شهور تقريباً. أجري تحليل للبول بواسطة شريط الغمس Dipstick وأرسلت عينة من البول للزرع. كان تحليل البول إيجابياً للنتريت وإستراز الكريات البيض. ما هو الإجراء الأنسب؟

a. انتظار نتيجة الزرع وإعطاء المعالجة حسب التحسس الجرثومي.

b. البدء بالأموكسي سيللين تجريبياً.

c. البدء بالأموكسي سيللين تجريبياً والتخطيط لإجراء إيكو للكليتين للطفلة خلال الأسابيع الستة التالية.

d. البدء بالأموكسي سيللين تجريبياً والتخطيط لإجراء إيكو للكليتين مع تصوير المثانة والإحليل أثناء التبويل VCUG خلال الأسابيع الستة التالية.

e. قبول الطفلة في المشفى وإعطاء الأمبيسلين والجنتامايسين تجريبياً وريدياً والتخطيط لإجراء تفريسة الـ DMSA.

107. أي من الصور السريرية التالية تشير على الأرجح إلى اضطراب في الكلام أو اللغة؟

a. تكرار كامل الكلمة عند طفل عمره 3 سنوات.

b. 50٪ من الكلام مفهوم للغرباء عند طفل عمره سنتان.

c. 75٪ من الكلام مفهوم للغرباء عند طفل عمره 3 سنوات.

d. عدم القدرة على نطق حرف S بشكل صحيح في بداية الكلمات عند طفل عمره 6 سنوات.

e. لا توجد كلمات مفردة عند طفل عمره 15 شهراً.

108. رضيع تخرج من المشفى في اليوم الثاني من العمر، راجع عيادة المتابعة بعد 3 أيام من التخريج. الأم لم تتلق رعاية أثناء الحمل. لاحظ الطبيب وجود مفرزات قيحية ثنائية الجانب من كلتا العينين. توجد وذمة واضحة في الجفن مع تورم الملتحمة (وذمة الملتحمة Chemosis). أي مما يلي هو العامل الممرض على الأرجح؟

a. الكلاميديا التراخومية.

b. النايسيريات البنية.

c. العقديات المجموعة B.

d. المقوسات الغوندية.

e. اللولبيات الشاحبة.

109. تم استدعاؤك لتقييم وليد لديه تشوه واضح في القدم. بالفحص السريري لاحظت وجود تقريب في مقدم القدم مع انقلاب حافة القدم Inversion، كما لاحظت أن العطف الأخمصي للكاحل مثبت تقريباً. أي مما يلي صحيح حول حالة هذا المريض؟

a. تتوافق الصورة السريرية على الأغلب مع المشط المقرب.
b. سوف يستجيب هذا التشوه لتمارين التمطيط.
c. سوف يتصحح هذا التشوه تلقائياً عندما يصبح الطفل قادراً على حمل ثقله.
d. سوف يحتاج هذا التشوه للإصلاح الجراحي.
e. قد يترافق هذا التشوه مع تشوهات خلقية أخرى.

110. طفلة عمرها 5 سنوات راجعت طبيب الأطفال في بداية الصيف. بمراجعة سجل اللقاحات تبين أن الطفلة أعطيت 3 جرعات من DTaP و 3 جرعات من الـ Hib و 3 جرعات من IVP و 3 جرعات من PCV و 3 جرعات من لقاح التهاب الكبد B. أي من اللقاحات التالية يجب أن تعطى في هذه الزيارة؟

a. DTaP، Hib، IPV، MMR، الحماق، PCV.
b. DTaP، IPV، MMR، الحماق.
c. DTaP، Hib، IPV، الحماق، PCV.
d. DTaP، Hib، IPV، MMR، PCV.
e. التهاب الكبد B، DTaP، Hib، IPV، MMR، الحماق، PCV.

111. طفل عمره 4 شهور، سن حمله 30 أسبوعاً، راجع عيادة المتابعة في أواخر تشرين الأول. أي مما يلي هو الأفضل إعطاؤه للطفل للحد من خطورة التهاب القصيبات الشديد؟

a. جهاز أوكسجين محمول منزلي.
b. لقاح الإنفلونزا.
c. الإبي نفرين الرزيم إرذاذاً.
d. الباليفيزوماب Palivizumab عضلياً.
e. الريبافيرين.

112. طفل عمره 3 سنوات راجع العيادة بشكوى رئيسة هي كتل مؤلمة في العنق. تذكر الأم أنه تم تشخيص إصابته بالخمج في العقد اللمفية عدة مرات خلال السنوات القليلة الماضية. كانت النوبات تشفى بالمعالجة بالمضادات الحيوية لكنها تنكس ثانية. أظهر اختبار النيتروبلوتترازوليوم أن بالعات المريض غير قادرة على إرجاع التترازوليوم. ما هو التشخيص الرئيسي عند هذا الطفل؟

a. غياب الغاما غلوبولين من الدم المرتبط بالجنس (داء بروتون).
b. متلازمة حذف الصبغي 22q11.2.

c. متلازمة العوز المناعي المشترك الشديد.

d. فقر الدم اللامصنع.

e. الداء الحبيبومي المزمن.

113. طفل عمره سنتان، لوحظ أثناء الاستجواب أنه يعيش في بيت قديم مستأجر دهانه مقشور. كانت قياسات رصاص الدم الشعري (اختبار المسح) ورصاص الدم الوريدي 50 مكرو/ دل. أي من الإجراءات التالية هي الأنسب؟

a. إعطاء د-بنسلامين 30 ملغ/كغ/ اليوم فموياً لمدة شهر.

b. إعطاء السوكسيمير 75 ملغ فموياً كل 4 ساعات لمدة 5 أيام.

c. إعطاء حمض الإيدتيك Edetic acid 1000 ملغ/ م^2/ اليوم وريدياً لمدة 5 أيام.

d. تكرار معايرة مستوى رصاص الدم خلال أسبوع وإجراء الفحص عند كل الأخوة.

e. تكرار معايرة مستوى رصاص الدم خلال شهر وإعطاء مدخول مثالي من الكالسيوم والحديد.

114. فتاة عمرها 3 سنوات لوحظ أثناء فحصها الروتيني أنها تحدق في دمية صغيرة بيد الطبيب، وبسرعة قام الطبيب بتغطية عينها اليمنى، وعندما أزال الغطاء عن عينها بعد عدة ثوان، لاحظ أن العين تنحرف عائدة إلى المركز. إن هذا الارتكاس في الاستجابة لاختبار التغطية يشير إلى أي من الشذوذات التالية؟

a. الحول.

b. الغمش Amblyopia.

c. الحدقة البيضاء.

d. الورم الأرومي العصبي.

e. انسداد المجرى الدمعي الأنفي.

115. لوحظ أثناء الفحص الروتيني لطفلة عمرها 12 سنة أنها قد دخلت في هبة النمو الطولي المرافقة للبلوغ. تسأل أم الطفلة عن التبدلات المتوقع حدوثها عند الطفلة خلال السنوات القادمة. ذكر الطبيب أثناء الإجابة عن استفسار الأم أن الترتيب النموذجي لحوادث البلوغ عند الفتيات هو:

a. هبة النمو الطولي، النهود Thelarche، شعر العانة، بدء الإحاضة.

b. هبة النمو الطولي، شعر العانة، النهود، بدء الإحاضة.

c. النهود، هبة النمو الطولي، شعر العانة، بدء الإحاضة.

d. النهود، شعر العانة، هبة النمو الطولي، بدء الإحاضة.

e. النهود، هبة النمو الطولي، بدء الإحاضة، شعر العانة.

116. أي من العبارات التالية المتعلقة بالأذية عند الأطفال خاطئة؟

a. تشكل أذيات السمط Scald injuries غالبية أذيات الحروق غير المقصودة عند الدارجين.

b. تنجم 95٪ من الأذيات داخل القحف عند الرضع عن سوء المعاملة.

c. إن حملة العودة إلى النوم Back-to-sleep التي توصي بوضع الرضع بوضعية الاضطجاع البطني قد أدت إلى إنقاص هام في نسبة حدوث الـ SIDS.

d. إن استخدام مرقاب توقف التنفس Apnea monitor المنزلي قد أظهر إنقاصاً في نسبة حدوث الـ SIDS بشكل هام.

e. لم تعد توصي الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال باحتفاظ الوالدين بشراب عرق الذهب في المنزل للاستخدام في حالات التسمم الحاد.



Chapter

23 الإجابات
Answers

1. الجواب a.

يتوافق الوصف السريري على الغالب مع ساركوما إيوينغ Ewing's sarcoma. تميل ساركوما إيوينغ بشكل يختلف عن الساركوما العظمية لإحداث أعراض جهازية مثل الحمى وفقد الوزن والتعب. تصيب ساركوما إيوينغ عادة الجزء الجدلي Diaphyseal من العظام الطويلة. إن أشيع أماكن ساركوما إيوينغ هي الجزء القريب والمتوسط من الفخذ وعظام الحوض. أما أشيع أماكن الساركوما العظمية فهي القسم البعيد من الفخذ والقسم القريب من الظنبوب والجزء القريب من العضد. إن أورام العظام السليمة والورم الحبيبي الإيوزيني غير مؤلمة بصورة عامة. قد تتظاهر ذات العظم والنقي المزمنة بالحمى والألم والتورم الموضعي لكن فقد الوزن أمر غير محتمل.

2. الجواب e.

إن إنزلاق مشاش رأس الفخذ (SCEF) هو انفصال تدريجي أو حاد في صفيحة النمو في القسم القريب من الفخذ. السبب مجهول لكن لا يعتقد أن للرض دوراً في تطور هذه الحالة. تحدث هذه الحالة بشكل نموذجي عند المراهقين البدينين خلال هبة النمو. يمكن لداء ليغ - كالف - بيرثيس أيضاً أن يتظاهر بالعرج، لكن يكون هؤلاء المرضى بشكل نموذجي أصغر سناً (العمر 4-8 سنوات).

إن ذات العظم والنقي والتهاب المفصل القيحي غير واردين عند المريض غير المصاب بالحمى مع هذه الفترة من الأعراض. يتظاهر داء أوسغود – شلاتر بالألم والتورم فوق الحدبة الظنبوبية وهو لا يصيب الورك.

3. الجواب a.

إن النفخة الشاملة للانقباض الخشنة المسموعة أفضل ما يمكن على الحافة السفلية اليسرى للقص تتوافق على الأرجح مع الفتحة بين البطينين. ليس لدى الطفل أعراض قصور القلب الاحتقاني (لا توجد ضخامة قلبية على صورة الصدر كما لا يوجد تسرع التنفس أو التعرق عند الرضاعة أو ضخامة كبدية). لهذا السبب فإن العيب على الأرجح من النوع الحاصر Restrictive.
إن النفخة الانقباضية القذفية على الحافة العلوية اليسرى للقص تتوافق مع الفتحة بين الأذينين أو تضيق الرئوي. أما النفخة الانقباضية القذفية على الحافة العلوية اليمنى للقص فتتوافق مع تضيق الأبهر. تتوافق النفخة المستمرة الشبيهة بصوت الآلة التي أفضل ما تسمع على الحافة اليسرى العلوية للقص وتنتشر إلى الإبط الأيسر مع بقاء القناة الشريانية.

4. الجواب a.

إن لدى المريض الذي تمت مناقشته في السؤال علامات وأعراض مرض خطير، وهو يحتاج على الأرجح إلى المضادات الحيوية خلالياً (على الأقل في البداية)، ويكون ذلك بشكل مثالي في المشفى دون تأخير. إن المضادات الحيوية الفموية ستكون عديمة الفائدة ولا ينصح بها. وبما أن المريض لم يتناول السوائل بشكل جيد فإن المعالجة الوريدية المكثفة بالسوائل (بدلاً من تحديد السوائل) قد تكون ضرورية. إن الآفة الجراحية غير واردة مع هذه التظاهرات، رغم أن المريض لديه خمج في السبيل البولي ناجم عن آفة تشريحية فإن الجراحة المتأخرة قد تكون ضرورية في النهاية.

5. الجواب b.

إن المعالجة الإرذاذية Nebulized الموسعة للقصبات (الدواء الأنسب هو الألبوتيرول albuterol) هي المداخلة المختارة في هذه الحالة. تقوم شادات (مقلدات) β_2 مثل الألبوتيرول بإنقاص تقلص العضلات الملس وقد تكون ذات قيمة كبيرة للمرضى الربويين في العسرة الحادة. إن لدى هذا المريض ضائقة شديدة، وهو يحرك عبر رئتيه القليل من الهواء لذلك لا تسمع لديه أصوات تنفسية. إن الموسعات القصبية الفموية ستحتاج إلى وقت طويل جداً لتحدث تأثيرها في هذه الحالة. ويعتبر الكرومولين شكلاً من أشكال الوقاية لكنه ليس مفيداً خلال الهجمة الحادة.
قد تكون الستيرويدات الوريدية مناسبة في هذه الحالة لكنها لن تكون المعالجة الأولية لأنها تستغرق 4–6 ساعات حتى تصبح فعالة. لم يعد يستخدم الثيوفيللين في الحالات الإسعافية، لكن يمكن استخدامه لاحقاً إذا لم يستجب المرض للخط الأول من المعالجات.

6. الجواب a.

إن المسح الأولي Primary survey هي التقييم البدئي للطفل المتأذي أو المريض بشدة وفيه تحدد المشاكل المهددة للحياة وتعطى الأولوية. إن الترتيب المناسب للمسح الأولي أو التقييم البدئي هو الطريق الهوائي Airway ثم التنفس Breathing ثم الدوران Circulation ثم العجز Disability وأخيراً التعرية Exposure. وبعد إنهاء المسح الأولي يجب إجراء الإنعاش إذا كانت الحالة مهددة للحياة. حالما يتم تحديد الأمور المهددة للحياة يتم إجراء المسح الثانوي.

7. الجواب b.

يجب وضع الرضع على ظهورهم بدلاً من وضعهم على بطونهم عند النوم لأن ذلك يقلل بشكل هام خطر حدوث متلازمة الموت المفاجئ عند الرضيع (SIDS). في معظم الولايات الأمريكية يجب أن يكون الرضع بوزن 20 باونداً وبعمر السنة من أجل الركوب في الكراسي الخاصة بالسيارات ووجوههم نحو الأمام. يعتبر شراب عرق الذهب Ipecac مضاد استطباب في بعض التسممات خاصة تلك التي تشمل المواد القلوية القوية أو الهيدروكربونات. يجب إزالة طبقة الدهان الحاوية على الرصاص بدلاً من الطلاء فوقها بسبب استمرار خطر تناول الدهان المقشور. رغم أن برامج تثقيف السائقين كانت مرشدة ومسلية فإنها لم تنقص خطر حوادث السيارات التي تصيب المراهقين.

8. الجواب e.

لا يوجد فحص مخبري مؤكد لداء كاوازاكي لذلك يبقى التشخيص سريرياً. يجب أن يكون لدى المريض خمسة من الموجودات الستة التالية بالفحص السريري:

1. الحمى التي تدوم 5 أيام أو أكثر.
2. التهاب الملتحمة ثنائي الجانب.
3. تبدلات نوعية في الشفتين أو جوف الفم أو كليهما.
4. تبدلات في الأطراف المحيطية (تشمل الوذمة الجاسئة في اليدين والقدمين).
5. تورم عقدة لمفية رقبية حاد.
6. الطفح متعدد الأشكال الذي يشاهد بشكل رئيس على الجذع.

إن داء كاوازاكي واحد من أمراض قليلة في الطفولة تكون فيها المعالجة بالأسبرين مناسبة. يساعد الـ IVIG على إنقاص نسبة حدوث أمهات دم الشريان الإكليلي. إن تبدلات الكهارل ليست نوعية لداء كاوازاكي لذلك لا ضرورة للديال. ورغم أن سبب داء كاوازاكي مازال مجهولاً، فلم يتضح أن المضادات الحيوية تبدل سير أو نتائج داء كاوازاكي.

9. الجواب b.

إن النوب الموصوفة في السؤال تتوافق غالباً مع اختلاجات الصرع الصغير (الغيبوبة). يظهر مخطط كهربية الدماغ في هذه الحالة نمطاً مميزاً يتكون من نموذج موجة وشوكة (ذروة) معمم متناظر بتواتر 3 في الثانية. إن تحليل السائل الدماغي الشوكي وتفريسة الـ CT وخزعة العضلات والتصوير بالرنين المغناطيسي سوف تظهر نتائج طبيعية عند مريض الصرع الصغير.

10. الجواب a.

إن آفة القلب الخلقيه الأكثر احتمالاً هي تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط – D مع سلامة الحجاب بين البطينين. يوجد بشكل نموذجي زيادة في التوعية الرئوية على صورة الصدر، مع صوت ثان S_2 وحيد دون وجود نفخة قلبية. للتفريق بين آفات القلب الخلقية المزرقة التي تتظاهر بـ PaO_2 أقل من 50 ملم زئبقي عند إجراء اختبار فرط الأكسجة Hyperoxia test يجب على الطبيب أولاً فحص صورة الصدر. إذا لوحظت ضخامة شديدة في القلب فإن تشوه إبشتاين هو التشخيص المرجح. أما إذا تم نفي وجود ضخامة شديدة في ظل القلب فيجب تقييم التوعية الرئوية. حيث يدل زيادة الجريان الدموي الرئوي على وجود تبادل منشأ الشرايين الكبيرة من النمط D مع سلامة الحجاب بين البطينين، في حين قد تشير وذمة الرئة إلى وجود شذوذ العود الرئوي التام مع الانسداد. إن التشاخيص المحتملة الباقية كلها (رباعي فاللوت، رباعي فاللوت مع الرتق الرئوي، الرتق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين، التضيق الرئوي الشديد، رتق مثلث الشرف مع سلامة منشأ الأوعية الكبيرة) تنقص التوعية الرئوية ويكون فيها ظل القلب متضخماً قليلاً على صورة الصدر. يتم تفريق هذه الآفات بوجود أو غياب النفخة القلبية وكذلك بمحور زوال الاستقطاب البطيني. يكون المحور في رتق مثلث الشرف مع سلامة منشأ الأوعية الكبيرة علوياً ويتوضع في الربع بين 270– و 0 درجة. أما في التضيق الرئوي الشديد ورتق الرئوي مع سلامة الحجاب بين البطينين فيكون المحور في الربع بين 0 درجة و 90– درجة، ويفرقان عن بعضهما بوجود نفخة قذفية رئوية عالية تسمع في حالة تضيق الرئوي الشديد. وبشكل مماثل يكون المحور في رباعي فاللوت ورباعي فاللوت مع الرتق الرئوي في الربع بين 90 – و 180–، ويفرقان عن بعضهما بوجود نفخة تضيق الرئوي المسموعة في رباعي فاللوت.

11. الجواب c.

تنجم الحصبة الألمانية الخلقية عن فيروس الحصبة الألمانية Rubella. تشمل التظاهرات السريرية للحصبة الألمانية الخلقية كلاً من تضيق الرئوي المحيطي والفتحة بين الأذينين والفتحة بين البطينين والعيوب العينية (الساد – صغر العين – الزرق – التهاب الشبكية والمشيمية) والضخامة الكبدية الطحالية واليرقان وبقع فطيرة العنبية Blueberry muffin وفشل النمو. ينجم

داء المقوسات عن المقوسات الغوندية وهو طفيلي من الأوالي Protozoan داخل خلوي يوجد في الثدييات (خاصة القطط) والطيور. إن براز القطط واللحم غير المطهو جيداً هما وسيلتا الانتقال. يعاني الرضع المخموجون من التهاب سحايا ودماغ داخل الرحم ويتظاهرون بصغر الرأس واستسقاء الرأس وصغر العين والتهاب الشبكية والمشيمية والتكلسات داخل القحف والاختلاجات. ينجم الإفرنجي الخلقي عن اللولبيات الشاحبة، ويمكن للإفرنجي عند الحوامل غير المعالجات أن ينتقل إلى الجنين في أي وقت، لكن يكون هذا الانتقال أشيع خلال السنة الأولى من الخمج الوالدي. قد يتظاهر الولدان العرضيون عند الولادة بالخزب غير المناعي ونقص الصفيحات وقلة البيض والتهاب الرئة والتهاب الكبد والطفح والتهاب العظم والغضروف. يكون لدى الرضع المصابين خلال السنة الأولى من العمر حمى متقطعة والتهاب العظم والغضروف والتهاب الأنف المستمر (الذُنان Snuffles) والضخامة الكبدية الطحالية واعتلال العقد اللمفية واليرقان وفشل النمو. إن الخمج الخلقي بالفيروس المضخم للخلايا (CMV) هو أشيع خمج خلقي عند الوليد في الدول المتقدمة. تكون معظم الحالات غير واضحة سريرياً. قد تتطور العقابيل المتأخرة مثل الصمم العصبي وإعاقات التعلم عند 10٪ من الأخماج غير الواضحة سريرياً. إن متلازمة الـ CMV الخلقية (الداء الاشتمالي المضخم للخلايا) غير شائعة وتحدث عند 5٪ من الرضع المصابين بخمج الـ CMV. تشمل التظاهرات السريرية فشل النمو داخل الرحم والتكلسات داخل القحف (عادة حول البطينات) والتهاب الشبكية والمشيمية وصغر الرأس واليرقان والضخامة الكبدية الطحالية والفرفريات. يحدث خمج فيروس الهربس البسيط عند الوليد بشكل عام أثناء عبور الجنين عبر القناة التناسلية. وإن الخمج اللاعرضي نادر. يتظاهر خمج الـ HSV بأحد الأشكال السريرية التالية:

قد يكون لدى الرضع خمج موضعي في الجلد أو العين أو الفم (مرض SEM) أو خمج منتشر أو خمج موضع في الجهاز العصبي المركزي. يكون الرضع المخموجون بالـ HIV لاعرضيين في معظم الحالات عند الولادة. ويتطور لدى الرضع خلال الشهور القليلة الأولى سلاق مع اعتلال عقد لمفية وضخامة كبدية طحالية. أما الأعراض الشائعة خلال السنة الأولى من العمر فتشمل الخمج الناكس المعند والإسهال الشديد وفشل النمو.

12. الجواب c.

المشط المقرب Metatarsus adductus (دوران مقدمة القدم للداخل دون وجود شذوذات في مؤخرة القدم) اضطراب شائع سليم نسبياً ينجم عن الوضعية داخل الرحم. وعلى العكس من الحنف القفدي الروحي Talipes equinovarus لا يكون مجال الحركة عند الكاحل مقيداً. إن خلل تنسج الورك التطوري أكثر شيوعاً عند الطفل الأول الأنثى، وقد لا يكون واضحاً للمراقب العادي. تظهر مناورة أورتولاني ومناورة بارلو هذه الآفة. إن الركبة الفحجاء Genu varum تشوه في الركبة لا يشمل الكاحل أو القدم.

13. الجواب a.

يشتبه بمتلازمة دي جورج DiGeorge's syndrome عند الوليد الذي لديه آفة قلب خلقية مع غياب ظل التوتة على صورة الصدر. إن متلازمة دي جورج عوز خلقي في الخلايا التائية يؤدي إلى زيادة الاستعداد للإصابة بالأخماج الانتهازية الناجمة عن عضيات مثل الفطور والمتكيس الرئوي الكاريني. وهي تتظاهر بشكل نموذجي باكراً في فترة الرضاعة بآفة القلب الخلقية والتكزز بنقص كالسيوم الدم وغياب ظل التوتة على صورة الصدر. لا يترافق أي من الشذوذات الكهرلية المذكورة في السوائل مع متلازمة دي جورج.

14. الجواب c.

يحدث عند الطفل المصاب بالحماض الكيتوني السكري (DKA) عادة بوال مع السهاف والتعب والصداع والإقياء والغثيان والألم البطني. عندما يحدث الـ DKA فإن الكيتونات تتشكل في الدم وتتم تصفيتها في البول. إن فرط سكر الدم (وليس نقص سكر الدم) هو النموذجي. يلاحظ حدوث الحماض الاستقلابي الأولي مع القلاء التنفسي الثانوي (نقص PH الدم الوريدي ونقص الكاربمية). يؤدي التجفاف إلى ارتفاع مستوى نيتروجين اليوريا الدموي.

يحدث نضوب إجمالي البوتاسيوم في الجسم عند مريض الـ DKA بسبب ضياع البوتاسيوم الهام نتيجة للإدرار التناضحي. قد يكون لدى مرضى الـ DKA نقص بوتاسيوم الدم أو فرط بوتاسيوم الدم أو بوتاسيوم دموي طبيعي.

15. الجواب a.

إن العديد من مرضى داء لايم لا يذكرون قصة عضة القراد، ويفترض أن ذلك بسبب عدم الانتباه لها. تتجمع حالات داء لايم حول الساحل الغربي والغرب المتوسط والساحل الشمالي الشرقي. وتبلغ الإصابة ذروتها خلال الصيف وأوائل الخريف. إن المريض الموصوف في السؤال لديه أعراض سحائية لكن الطفح المميز هو الشيء الإضافي. تتكون الحمامى الهاجرة Erythema migrans من حطاطات حمامية تترقى إلى أفات حلقية مع شفاء مركزي، وهي تتطور في مكان التلقيح وفي مناطق ثانوية. قد يتلاشى الطفح أو يدوم لعدة أسابيع. إن كل العوامل الممرضة المذكورة في السؤال يمكن أن تسبب مرضاً شديداً والتهاب سحايا. تؤدي حمى الجبال الصخرية المبقعة إلى طفح حطاطي حمامي يبدأ على الرسغين والكاحلين وينتشر باتجاه المناطق القريبة. تترقى هذه الآفات إلى المرحلة النمشية. لا يسبب داء الإيرليخية Ehrlichiosis طفحاً. إن الطفح الموصوف في السؤال ليس نموذجياً لداء البريميات Leptospirosis. قد يؤدي تجرثم الدم بالسحائيات لحدوث طفح نمشي وهو يختلف تماماً عن الحمامى الهاجرة.

16. الجواب b.

يقيء المرضى المصابون بتضيق البواب محتويات المعدة ذات التركيز العالي من حمض كلور الماء (وهو السائل الرئيس في المعدة). لا يوجد ضياع عبر الأمعاء الدقيقة لأن البواب صغير جداً ولا يسمح بالدفع Propulsion بالطريق الراجع. ولهذا تميل مستويات البيكاربونات لأن تكون عالية مع نقص في تركيز الكلور. لا يتأثر مستوى الصوديوم والبوتاسيوم عادة حتى مرحلة متأخرة.

17. الجواب a.

قد تتوافق الحمى والنفخة القلبية الجديدة مع داء القلب الروماتويدي أو التهاب الشغاف. إن وجود النزوف الشظوية والنمشات تجعل تشخيص التهاب الشغاف أكثر احتمالاً ويستبعد نوعاً ما داء القلب الروماتويدي. قد يتظاهر اعتلال العضلة القلبية التوسعي بنفخة جديدة، لكن تكون النفخة بصورة عامة ناجمة عن قصور الدسام الأذيني البطيني، وتكون ذات طبيعة نفخية وأفضل ما تسمع على الحافة السفلية اليسرى للقص أو في القمة. إذا ترافق الخثار البطيني مع اعتلال العضلة القلبية التوسعي فيمكن مشاهدة النزوف الشظوية والنمشات. يتظاهر مرضى داء كاوازاكي بالحمى العالية لكن النفخة والنزوف الشظوية لا تلاحظ بشكل شائع.

18. الجواب a.

تعتبر الشيغيلا هي الأرجح من بين الخيارات المذكورة في السؤال. آخذين بالاعتبار قصة الاختلاج. يمكن أن يتظاهر الأطفال المصابون بداء الشيغيلا Shigellosis بتظاهرات عصبية بما فيها الوسن والاختلاجات وتبدلات الحالة العقلية، ويفترض أن ذلك ناجم عن الذيفان العصبي المنتج من قبل الجرثومة. تسبب الكوليرا إسهالاً يشبه ماء الرز وتؤدي بسرعة لصدمة نقص الحجم، لكن لا تسبب اختلاطات عصبية. أما داء الجياردیا Giardiasis فهي أشيع مرض طفيلي في الولايات المتحدة ويسبب بشكل نموذجي إسهالاً فقط دون حمى. يمكن لليرسينية أن تسبب التهاب الزائدة الكاذب. أما السالمونيلا فقد تغزو المجرى الدموي وتسبب أعراضاً خارج معوية بما فيها التهاب السحايا والتهاب المفاصل وذات العظم والنقي. وهي لا تميل لأن تسبب اختلاجات أكثر من أي جرثوم آخر.

19. الجواب e.

تنتج كلاً من الشيغلا الزحارية والإيشريشيا الكولونية O157:H7 ذيفاناً معوياً (ذيفان الشيغا أو الذيفان الشبيه بالشيغا Shiga) يترافق مع المتلازمة اليوريميائية الانحلالية (وهي اختلاط خطير يشمل فقر الدم الانحلالي باعتلال الأوعية الدقيقة واعتلال الكلية ونقص الصفيحات). يترافق التهاب الزائدة الكاذب والحمامى العقدة مع أخماج اليرسينية. قد يحدث فشل النمو عند الأطفال الصغار المصابين بداء الجياردیا المزمن. إن الكوليرا سبب آخر للإسهال الخمجي.

20. الجواب d.

إن لدى هذا الطفل توقف تنفس انسدادي أثناء النوم ناجم على الأرجح عن ضخامة اللوزتين أو الغدانيات Adenoids أو كليهما. من السهل تشخيص الحالة بدراسة النوم التي يمكن أن تفرق أيضاً توقف التنفس الانسدادي المركزي عن المحيطي. إن إزالة النسيج الساد هو المعالجة المختارة في توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم. أما الضغط الإيجابي المستمر في الطريق الهوائي CPAP فهو أكثر ملائمة في الأسباب المركزية لتوقف التنفس أثناء النوم. إن المعالجة بالأكسجين لن تساعد إذا لم يكن المريض يتنفس جيداً للبدء بها. لا تستطب المعالجة بالصادات لأنه لا يوجد خمج أساساً. لم يثبت أن للأدوية المنبهة Stimulants فعالية.

21. الجواب e.

يبدي الوليد الموصوف في هذا السيناريو علامات وأعراض الإفرنجي الخلقي الذي يتميز بالضخامة الكبدية والضخامة الطحالية والآفات الجلدية المخاطية واليرقان واعتلال العقد اللمفية إضافة إلى الذُنان Snuffles المميز (مفرزات أنفية غزيرة رائقة).

إن السلوك عالي الخطورة عند الأم يقترح أن عدة أمراض منتقلة بالجنس قد تكون موجودة. من المحتمل جداً أن يكون كل من اختبار الـ RPR والـ VDRL إيجابياً، لكن اختبار امتصاص أضداد اللولبيات الومضاني (FTA-ABS) هو اختبار اللولبيات الحقيقي وهو ذو إيجابيات كاذبة أقل. قد يقترح تعداد الدم الكامل وجود الخمج لكنه لن يعطي تشخيصاً نوعياً. سوف يكون زرع الدم سلبياً في هذه الحالة. يكون لدى الولدان المخموجين بالتهاب الكبد B احتمال عال لحدوث المرض المزمن لكنهم يبدون عادة غير مصابين عند الولادة. كذلك فإن معظم حالات الخمج الخلقي بالفيروس المضخم للخلايا CMV تكون غير ظاهرة سريرياً لكن 5٪ من الولدان المخموجين يتظاهرون ببعض من المظاهر التالية وهي فشل النمو داخل الرحم والفرفرية واليرقان والضخامة الكبدية الطحالية وصغر الرأس والتكلسات داخل القحف والتهاب الشبكية والمشيمية.

22. الجواب b.

إن حصار القلب التام الخلقي هو التشخيص الأرجح إذا أخذت بعين الاعتبار قصة الذئبة الحمامية الجهازية عند الأم. من غير المحتمل أن يكون الحصار القلبي التام ناجماً عن داء لايم بسبب عدم وجود قصة طفح. إن التعرض للقراد في هذا العمر غير محتمل أيضاً.

إن اعتلال العضلة القلبية غير محتمل كسبب لحصار القلب التام بسبب عدم وجود ضخامة قلبية على صورة الصدر الشعاعية. يحدث خلل وظيفة العقدة الجيبية عادة نتيجة للتوسع الأذيني أو بسبب الخياطة الأذينية Atrial suture lines. لا يوجد عند هذا الطفل قصة جراحة كما لا يوجد دليل على التوسع الأذيني على صورة الصدر أو مخطط كهربية القلب. إن بطء القلب الجيبي من الأشكال الطبيعية الشائعة عند الرياضيين.

23. الجواب g.

تنجم الحصبة عن فيروس الحصبة وهو من الفيروسات نظيرة المخاطية، وتتميز الحصبة بالدعث والحمى العالية والسعال والزكام والتهاب الملتحمة وبقع كوبليك والطفح الحمامي الحطاطي البقعي. إن بقع كوبليك بقع حمراء صغيرة غير منتظمة ذات مركز رمادي أو أبيض مزرق تظهر على مخاطية الخد. تنجم الحصبة الألمانية عن فيروس الحصبة الألمانية وتتميز بالحمى الخفيفة والطفح الحمامي البقعي الحطاطي مع اعتلال العقد اللمفية المعمم خاصة العقد خلف الأذن والعقد الرقبية وتحت القذال. تنجم الوردية الطفلية Roseola infantum عن فيروس الهربس 6 وتتميز بالحمى العالية يليها طفح حطاطي بقعي يبدأ على الجذع وينتشر إلى المحيط. تشفى الحمى بشكل نموذجي عند ظهور الطفح. تنجم الحمامي الإنتانية عن فيروس البارفو B19 وتتميز بالحمامى الواضحة على الخدين (مظهر الخد المصفوع) والطفح الحمامي الحطاطي البقعي الحاك الذي يبدأ على الذراعين وينتشر إلى الجذع والساقين.

ينجم داء اليد - القدم - الفم عن فيروس كوكساكي A وتتميز بوجود قرحات على اللسان ومخاطية الفم مع طفح حويصلي بقعي حطاطي على اليدين والقدمين. ينجم الحماق عن فيروس الحماق - داء المنطقة وتتميز بالحمى والطفح الحاك الحطاطي الحويصلي البثري الذي يبدأ على الجذع وينتشر إلى الأطراف. يبقى الطفل المصاب معدياً حتى تتجلب كل الآفات. ينجم داء المنطقة Zoster عن إعادة تنشيط فيروس الحماق - داء المنطقة من عقدة الجذر الخلفي، ويتميز بالحمى وأفواج من الحويصلات الحاكة المؤلمة متوزعة على طول قطاع جلدي عند الأشخاص الذين سبق وأصيبوا بخمج فيروس الحماق - داء المنطقة.

24. الجواب b.

تشمل التبدلات الهامة المشاهدة على مخطط كهربية القلب في حالة فرط بوتاسيوم الدم غياب الموجة P وتأنف الموجات T واتساع المركب QRS وانخفاض الوصلة ST. قد تشاهد هذه التبدلات عند مستويات البوتاسيوم التي تعادل 7 أو أعلى.

لا يخلص غلوكونات الكالسيوم الجسم من البوتاسيوم لكنه يثبت أغشية الخلايا القلبية وبالتالي يصبح احتمال اضطراب الفعالية الكهربية أقل. يعتبر إعطاء غلوكونات الكالسيوم وريدياً في الحالات الإسعافية أفضل تدبير أولي لفرط بوتاسيوم الدم. إن الديال Dialysis فعال جداً في إنقاص البوتاسيوم الإجمالي في الجسم ولكن يستغرق وقتاً للإعداد له لذلك لا يعتبر خياراً مقبولاً في الحالات الإسعافية. إن الغلوكوز الوريدي ومحلول كلور الصوديوم مفرط التوتر غير مناسبين في تدبير هذا المريض.

25. الجواب a.

إن النظم المنتظم ذي المركبات الضيقة أثناء تسرع القلب ينفي الرجفان الأذيني، لأن الرجفان الأذيني نظم غير منتظم ذو مركبات QRS ضيقة. لم تشاهد موجات الرفرفة Flutter عند إعطاء الأدينوزين مما يجعل تشخيص الرفرفة الأذينية غير محتمل. تتوافق الاستثارة الباكرة Preexcitation المشاهدة بعد قلب النظم بالأدينوزين مع متلازمة وولف – باركنسون – وايت (WPW). إن حقيقة أن تسرع القلب كان ضيق المركبات يجعل تسرع القلب من نوع تسرع القلب بعودة الدخول سوي المسار Tachycardia orthodromic-reentrant tachycardia الذي ينتقل للأسفل إلى العقدة الأذينية البطينية وإلى الأعلى عبر طريق المجازة. إذا لم يلاحظ وجود الاستثارة الباكرة Preexcitation بعد قلب النظم بالأدينوزين فإن طريق المجازة مجهول السبب هو الأكثر احتمالاً. إن تسرع القلب الجيبي غير محتمل إذا أخذنا بالاعتبار سرعة القلب السريعة جداً إضافة إلى كون الطفل غير مصاب بالحمى وعدم وجود دليل على اعتلال العضلة القلبية.

26. الجواب d.

إن السمية الكبدية التي تتظاهر بالبداية بارتفاع أنزيمات الكبد واليرقان قد تترقى على مدى عدة أيام إلى القصور الكبدي عند الأشخاص الذين تناولوا كميات كبيرة من الأسيتامينوفين إذا لم يتم اللجوء للمعالجة المناسبة. قد تحدث اللانظميات القلبية عند تناول الأدوية المضادة للكولين أو الأدوية المضادة لاضطرابات النظم. يمكن للتسمم الحاد بالحديد والتسممات النوعية الأخرى أن تسبب اختلاجات. لا يترافق فرط التوتر الشرياني الخبيث والإرقاء غير الفعال مع تناول الأسيتامينوفين. إن مستوى الأسيتامينوفين في الساعة الأولى لا يتنبأ بالنتيجة لأن المداخلة في الوقت المناسب حتى بعد أكثر من ساعة من تناول الدواء يمكن أن تمنع أو تلطف المضاعفات، لكن مستوى الأسيتامينوفين الدموي بعد 4 ساعات من تناول الدواء مشعر جيد للتنبؤ بالنتيجة لأنه في هذا الوقت يكون الدواء قد امتص ومر عبر الكبد وهو العضو الرئيس المزيل لسمية الأسيتامينوفين.

27. الجواب c.

يؤدي تزويد الأم بحمض الفوليك إلى إنقاص نسبة حدوث عيوب الأنبوب العصبي. إن وجود قصة عائلية لعيوب الأنبوب العصبي تزيد الخطر قليلاً في الحمول القادمة. يترافق المستوى المصلي العالي من ألفافيتوبروتين عند الأم مع زيادة خطر عيوب الأنبوب العصبي عند الجنين. أما المستويات المنخفضة فهي أكثر تنبؤاً بمتلازمة دوان. تكون إصابة الطرفين السفليين متنوعة بشكل واسع عند الأطفال المصابين بالشوك المشقوق.

28. الجواب a.

يترافق العلوص بالعقي بشكل كبير مع الداء الليفي الكيسي، وهو اضطراب جسدي متنح يبلغ تواتره 1 في كل 2500 ولادة. يتم كشف الرضع المصابين ببيلة الفينيل كيتون عادة عند إجراء اختبارات المسح عند الوليد. وإن الأطفال الذين لم يكشفوا يتظاهرون بمرحلة متأخرة عادة بالتخلف العقلي ومشاكل السلوك. إن داء تاي ساكس من أدواء خزن الشحوم (شحام Lipidosis)، في حين أن الغالاكتوزيميا اضطراب في استقلاب الكربوهيدرات ولا يتظاهر أي منهما بالعلوص بالعقي. يتظاهر داء تاي ساكس بتأخر التطور والاختلاجات خلال السنة الأولى من العمر. تصبح الغالاكتوزيميا واضحة مباشرة بعد بدء الإرضاع وتتظاهر بالإقياء وفشل النمو والضخامة الكبدية. يتظاهر داء ويلسون بالتهاب الكبد بعد عمر 5 سنوات عادة.

29. الجواب a.

إن تعداد الشبكيات المصحح ARC هو الهيماتوكريت المقاس مقسوماً على الهيماتوكريت المناسب للعمر X تعداد الشبكيات. يقترح الـ ARC دون 2 تكون الكريات الحمر غير الفعال في حين يدل الـ ARC فوق الـ 2 على تكون كريات حمر فعال.

يكون الـ ARC في فقر الدم الناجم عن فقد إنتاج الكريات الحمر أقل من 2، في حين يكون الـ ARC أعلى من 2 في حالات فاقات الدم الناجمة عن الانحلال أو ضياع الدم المزمن. يستخدم وسطي حجم الكرية MCV لتصنيف فاقات الدم إلى ناقصة الحجم أو سوية الحجم أو كبيرة الحجم. إن كل فاقات الدم المذكورة في السؤال تنجم عن نقص إنتاج الكريات الحمر ويكون فيها تعداد الشبكيات ناقصاً (ARC أقل من 2). ينجم نقص إنتاج الكريات الحمر عن عوز الطلائع المكونة للكريات الحمر أو عن قصور نقي العظم.

إن فقر الدم صغير الكريات الموصوف في السؤال ناجم على الأرجح عن عوز الحديد الذي يعتبر أشيع سبب لفقر الدم صغير الكريات، كما أنه أشيع سبب لفقر الدم في الطفولة. غالباً ما يشاهد بين عمر 6 و 24 شهراً. تعتبر متلازمات التالاسيميا فاقات دم صغيرة الكريات لكنها أقل شيوعاً من فقر الدم بعوز الحديد. قد يكون فقر الدم في سياق المرض المزمن صغير الكريات أو سوي الكريات. إن نقص الكريات الحمر العابر في الطفولة هو فقر دم سوي الكريات وهو لا تنسج aplasia مكتسب في الكريات الحمر. أما نوب اللاتنسج الناجمة عن فيروس البارفو B19 فهي فقر دم سوي الكريات تنجم عن تثبيط فيروس البارفو B19 لطلائع الكريات الحمر في النقي.

30. الجواب a.

إن السبب الأشيع للنزف المستقيمي عند الدراجين هو الشق الشرجي. إذا وجد نزف هام من السبيل المعدي المعوي العلوي بسبب قرحة هضمية أو تمزق مالوري – وايس فإن الطفل سيكون

لديه تغوط زفتي Melena وليس برازاً مع خيوط دموية. يمكن للداء المعوي الالتهابي والتهاب الأمعاء والكولون النخري أن يسبب نزفاً في السبيل المعدي المعوي السفلي (البراز المدمى Hematochezia أو البراز مع خيوط دموية) لكنهما غير محتملين عند طفل عمره 18 شهراً.

31. الجواب d.

يمكن أن تنجم الوذمة عن ضياع البروتين من السبيل المعدي المعوي أو من الجملة الوعائية أو الكليتين. كذلك سوف يسبب قصور القلب الاحتقاني الوذمة أيضاً لكن هذا السبب نادر عند الأطفال. تتميز المتلازمة النفروزية بالبيلة البروتينية ونقص ألبومين الدم وفرط شحوم الدم والوذمة. تكون البيلة الدموية الواضحة أشيع في متلازمات التهاب الكبب والكلية. إن أشيع سبب للمتلازمة النفروزية عند الأطفال هو الداء قليل التبدلات (وهو لحسن الحظ الأكثر سلامة). ورغم أن إنذار الداء قليل التبدلات جيد بشكل عام فإنه يحتاج للمعالجة وهي تحديد الملح والستيرويدات القشرية، وهاتان المعالجتان فعالتان غالباً. إن تصلب الكبب القطعي أقل شيوعاً لكن إنذاره أسوأ. لا تسبب أخماج السبيل البولي الوذمة رغم أن البيلة البروتينية الخفيفة قد تكون موجودة. إن معظم الكتل الكلوية أيضاً لا تسبب وذمة أو بيلة بروتينية، وإن البيلة الدموية أو فرط التوتر الشرياني هي الموجودات الأكثر نموذجية.

32. الجواب a.

إن المعالجة بحاصرات بيتا هي المعالجة المزمنة الأنسب لمتلازمة QT الطويلة. يقلل النادولول Nadolol عدد التقلصات البطينية الباكرة (PVCs). وإن تقليل عدد الـ PVCs يخفض خطر زوال استقطاب الموجة R في الـ PVC عند الجزء المعرض Vulnerable من الموجة T وبالتالي ينقص خطر تسرع القلب البطيني والرجفان البطيني المشاهدين في متلازمة QT الطويلة. إن الليدوكائين هو المعالجة الحادة الأنسب في حالة تسرع القلب البطيني من أجل تثبيت العضلة القلبية.

33. الجواب d.

إن التشخيص الأرجح هو الناعور A. يعتبر الناعور A مرضاً مرتبطاً بالجنس وهو ينجم عن عوز العامل VIII. أما الناعور B فهو اضطراب مرتبط بالجنس أيضاً وينجم عن عوز العامل IX. يتميز الناعور A والناعور B بالنزوف الرضية أو العفوية التي قد تكون تحت الجلد أو عضلية أو ضمن المفاصل (Hemarthroses). قد تحدث النزوف الداخلية المهددة للحياة بعد الرض أو الجراحة. يتطاول الـ PTT ويكون الـ PT طبيعياً وتكون الفعالية التخثرية (VIII:C) للعامل VIII ناقصة في الناعور A. لا يوجد اختلاف بين الناعور A والناعور B إلا من ناحية العامل الذي تتم إعاضته. إن فرفرية نقص الصفيحات الأساسي غير واردة عند هذا المريض لأن تعداد الصفيحات طبيعي (150 ألفاً). كما أن داء فون ويلبراند مستبعد بسبب عدم وجود قصة رعاف أو نزف لثوي أو تكدم

جلدي. إن تدمي المفصل ليست نموذجياً لداء فون ويلبراند. يحدث عوز الفيتامين K عند الوليد الذي تقتصر رضاعته على حليب الأم ولم يعط الفيتامين K حقناً وقائياً بعد الولادة، أو عند الطفل الذي لديه سوء امتصاص هام للدسم. يكون الـ PT متطاولاً وفعالية العامل VIII التخثرية طبيعية في عوز الفيتامين K والمرض الكبدي، إن انسب معالجة لاختلاطات الناعور A هي تسريب ركازة العامل VIII.

34. الجواب a.

تشكل الابيضاضات النسبة العظمى من خباثات الطفولة. وتشكل الابيضاضات الحادة 97٪ من كل ابيضاضات الطفولة، وتقسم إلى الابيضاض اللمفاوي الحاد (ALL) والابيضاض النقوي الحاد (AML). يشكل الـ ALL نسبة 80٪ من كل ابيضاضات الدم الحادة عند الأطفال. إن وجود قصة حمى مع الشحوب والقمه والألم العظمي واعتلال العقد اللمفية والنمشات والضخامة الكبدية الطحالية يتوافق مع تشخيص الـ ALL. يؤدي انتشار الخلايا الابيضاضية إلى قصور نقي العظم وارتشاح الجهاز الشبكي البطاني واختراق الأماكن المغلقة Sanctuary (الجهاز العصبي المركزي والخصيتان). يؤدي ارتشاح النقي إلى حشد Crowding out طلائع الكريات الدموية الطبيعية في النقي ومن ثم حدوث فقر الدم (الشحوب) ونقص الصفيحات (النمشات). أما ارتشاح الجهاز الشبكي البطاني فيؤدي إلى اعتلال العقد اللمفية والضخامة الكبدية الطحالية. ينجم الألم العظمي عن تمدد جوف النقي وتخرب العظم القشري بالخلايا الابيضاضية أو النقائل الورمية. ورغم أن الحمى والنمشات تتوافق مع فقر الدم اللامصنع فإن الألم العظمي واعتلال العقد اللمفية والضخامة الكبدية الطحالية لا تتوافق معه.

35. الجواب c.

يعتبر الورم الأرومي العصبي (النوروبلاستوما) Neuroblastoma أشيع ورم خبيث في فترة الرضاعة. إن الورم الأرومي العصبي ورم خبيث في خلايا العرف العصبي التي تشكل لب الكظر والعقد الودية جانب الشوك. تشكل الأورام البطنية نسبة 75٪ من الأورام الأرومية العصبية (الثلثان في لب الكظر والثلث في العقد خلف الصفاق). أما الأورام الصدرية فتشكل 20٪ من الأورام الأرومية العصبية وتميل لأن تنشأ من العقد جانب الشوك في المنصف الخلفي. يشمل الورم الأرومي العصبي في العنق (5٪ من الأورام الأرومية العصبية) العقدة الودية الرقبية. يوجد في الورم الأرومي العصبي البطني انزياح غالباً في الكلية مع تشوه خفيف في الجهاز الكؤيسي، وهذا على العكس مما يشاهد في ورم ويلمز الذي يحدث فيه تشوه شديد في الجهاز الكؤيسي. يكون لدى 70٪ من الأطفال المصابين بالورم الأرومي العصبي انتقالات بعيدة لذلك تكون المعالجة بشكل عام بالجراحة (لإنقاص كتلة الورم) والمعالجة الكيماوية.

36. الجواب d.

إن هذا الرضيع المذكور في هذا السؤال مصاب بالمغص على الأرجح رغم أنه يجب نفي المرض الهام من خلال القصة الجيدة والفحص السريري الشامل. يبدأ المغص بحدود عمر 3 أسابيع وقد يدوم حتى عمر 3 شهور. وهو يتميز بالصورة التالية: رضيع يبدو سليماً بشكل عام معظم أوقات اليوم لكن يتطور لديه نوبات بكاء تستمر عدة ساعات في المرة الواحدة وحتى ثلاث مرات في الأسبوع. تميل هذه النوب للحدوث في ساعات المساء. يكون الرضيع بصورة عامة بحالة يرثى لها (لا يمكن تهدئته). إن تغيير حليب الطفل لا يخفف من المغص الحقيقي. إن هذا الرضيع المذكور في السؤال (عمره 6 أسابيع) أصغر قليلاً من أن يحدث لديه التهاب الأذن الوسطى والانغلاف إضافة إلى غياب الحمى واستمرار الأعراض لفترة طويلة أطول من أن تكون التهاب الأذن الوسطى أو الانغلاف. يتظاهر سوء الدوران بالإسهال وفشل النمو غالباً وكلاهما غير موجود عند هذا الرضيع. إن عدم تحمل بروتين الحليب نادر جداً عند رضيع الإرضاع الوالدي.

37. الجواب a.

يقسم إنتان الوليد بصورة عامة إلى الإنتان ذي البدء الباكر والإنتان ذي البدء المتأخر والإنتان المكتسب في المشفى. إن العنقوديات المذهبة هي خمج داخل المشفى بشكل نموذجي وتوجد عند الرضع الخدج في وحدة الرعاية المشددة عند الولدان من اليوم 7 من العمر وحتى التخرج. وهي ليست عاملاً ممرضاً نموذجياً للإنتان ذي البدء الباكر.

إن الوليد الموصوف في السؤال لديه إنتان باكر (من الولادة حتى عمر 7 أيام)، وهو يحدث بعد استعمار الجراثيم من السبيل البولي التناسلي عند الأم. إن الجراثيم المسؤولة عن الإنتان الباكر هي العقديات المجموعة B والإيشيريشيا الكولونية والكليبسيلا الرئوية و الليسترية المستوحدة. تعتبر المجموعة B من المكورات العقدية أشيع سبب للإنتان عند الوليد ويحدث الإنتان الناجم عنها بشكل كلاسيكي وفق توزع ثنائي النموذج وهو الإنتان الباكر والإنتان المتأخر. يحدث الإنتان بالعقديات الرئوية بشكل نموذجي عند الرضع والأطفال في سن المدرسة وليس عند الولدان. أما المتدثرات التراخومية فتسبب بشكل نموذجي التهاب الملتحمة وذات الرئة اللاحموية، في حين تسبب العنقوديات البشروية أخماجاً في المجرى الدموي عند الولدان الذين لديهم قثاطر وريدية مركزية، وكلاهما (المتدثرات التراخومية والعنقوديات البشروية) لا يسببان إنتاناً صاعقاً عند الوليد.

38. الجواب d.

التهاب الأمعاء والكولون النخري هو تنخر معوي حاد تالٍ للأذية الإقفارية في الأمعاء مع حدوث غزو جرثومي ثانوي لجدار الأمعاء. يحدث الإقفار المعوي نتيجة للإصابة التنفسية عند الرضع

الخدج وهو يسبب أذية معوية. إن إدخال التغذية المعوية Enteral يزود بركائز ضرورية للنمو الجرثومي. ويؤدي الغزو الجرثومي لجدار الأمعاء إلى التنخر النسيجي والانثقاب. ينجم تهوي الأمعاء عن إنتاج الغاز في جدار الأمعاء، وهو علامة واصمة لالتهاب الأمعاء والكولون النخري. يعتبر الرضع الخدج الذين تقل أوزانهم عن 2000 غ وكانوا قد تعرضوا للاختناق المجموعة المعرضة للخطورة العالية للإصابة.

أما العوامل قبل الولادة المساهمة في حدوث التهاب الأمعاء والكولون النخري فهي عمر الأم فوق 35 عاماً والخمج الوالدي الذي يحتاج للصادات وتمزق الأغشية الباكر والتعرض للكوكائين. وتشمل العوامل حول الولادة كلاً من التخدير عند الأم وانخفاض علامة أبغار في الدقيقة الخامسة والاختناق عند الولادة ومتلازمة العسرة التنفسية وهبوط التوتر الشرياني. في حين تشمل العوامل بعد الولادة بقاء القناة الشريانية وقصور القلب الاحتقاني وقثطرة الشريان السري واحمرار الدم وتبديل الدم.

39. الجواب a.

إن تسلسل التطور الجنسي عند الذكور هو ضخامة الخصيتين ثم ضخامة القضيب ثم هبة النمو ثم شعر العانة، في حين يكون تسلسل التطور الجنسي عند الإناث على الشكل التالي: نمو الأثداء Thelarche ثم هبة النمو ثم شعر العانة وأخيراً بدء الطمث Menarche. ورغم أن حوادث البلوغ تحدث وفق متوالية يمكن التنبؤ بها فإن توقيت البدء وسرعة التبدلات تختلف بشكل كبير بين الأشخاص.

40. الجواب d.

الحمامى عديدة الأشكال ارتكاس فرط حساسية غير شائع حاد محدد لذاته قد يكون ثانوياً لأدوية السلفا. تتميز الحمامى عديدة الأشكال بالآفات المتناظرة التي تتطور عبر مراحل شكلية عديدة: البقع الحمامية والحطاطات واللويحات والحويصلات والآفات الهدفية وتعف الآفات عن الأغشية المخاطية. أما متلازمة ستيفنس – جونسون فهي شكل أشد من الحمامى عديدة الأشكال، وهي تتميز بالحمى والطفح الحمامي عديد الأشكال والفقاعات الالتهابية في اثنين أو أكثر من الأغشية المخاطية (مخاطية الفم، الشفتان، الملتحمة البصلية، المنطقة الشرجية التناسلية). يعتبر انحلال البشرة النخري السمي أشد شكل من فرط الحساسية الجلدي، ويتميز بالحمامى الجلدية الواسعة والإيلام والإصابة المخاطية وانسلاخ البشرة. لا تثار الأكزيما عادة بالتعرض للأدوية. أما الشرى فهي أشيع ارتكاس فرط حساسية جلدي ويتميز بالانتبارات Hives، وقد ينجم عن التعرض للأدوية.

41. الجواب a.

إن الوصف السريري للمريض في هذا السؤال يتوافق مع تثلث الصبغي 21 أو متلازمة داون. تشمل المظاهر التشوهية الوجهية الشائعة بروفيل الوجه المسطح وميلان الشقوق الجفنية للأعلى وتسطح جسر الأنف مع الطيات فوق المآق وصغر الفم مع تبارز اللسان وصغر الفك وصغر الأذنين مع انطواء فصي الأذنين للأسفل. أما المظاهر التشوهية الأخرى فتشمل الجلد الزائد في القسم الخلفي من العنق وصغر الرأس والقذال المسطح (قصر الرأس Brachycephaly) وقصر القامة وقصر القص وصغر الأعضاء التناسلية ووجود فجوة بين إصبع القدم الأولى والثانية. في حين تشمل تشوهات اليد الخط الراحي الوحيد (الخط السيامي) واليدان القصيرتان العريضتان (قصر الأصابع Brachydactyly) مع انحناء الإصبع الخامس ونقص تنسج السلامى الوسطى (انحراف الأصابع Clinodactyly). تتضمن المظاهر في تثلث الصبغي 18 كلاً من نقص المقوية وصغر الرأس والعتامات القرنية وصغر الفك والقدم بشكل كرسي الهزاز. أما تشوهات تثلث الصبغي 13 فتشمل صغر الرأس والعيوب في المنطقة القذالية من الفروة وثلامة القزحية وصغر العين وفلح الشفة والحنك واليد المقبوضة Clenched. لا يكون لدى الذكور المصابين بمتلازمة كلاينفلتر مظاهر جسدية مميزة عند الولادة تسمح بالشك بالتشخيص. أما الإناث المصابات بمتلازمة تورنر فيكون لديهن الرقبة الوتراء Webbed وانخفاض خط الشعر واتساع المسافة بين الحلمتين والمرفق الأروح Cubitus valgus (زيادة زاوية الحمل) والوذمة في اليدين والقدمين.

42. الجواب b.

تتضمن الشذوذات الوظيفية والبنيوية عند الأطفال المصابين بتثلث الصبغي 21 نقص المقوية المعمم (توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم) والعيوب القلبية (تشوهات الوسادة الشغافية وعيوب الحاجز في 50٪ من الحالات) والشذوذات المعدية المعوية (رتق العفج وداء هيرشبرنغ) وعدم الاستقرار (التقلقل) الفهقي المحوري وتأخر التطور والتخلف العقلي المعتدل وقصور الدرقية. يحدث الابيضاض بتواتر أعلى عند الأطفال المصابين بتثلث الصبغي 21 مقارنة مع باقي الأطفال.

43. الجواب d.

إن التشخيص الأكثر احتمالاً هو فرفرية نقص الصفيحات المناعي. يشاهد نقص الصفيحات بالمناعة الإسوية Isoimmune عند الولدان وليس عند الأطفال. يتم إنتاج أضداد المناعة الإسوية IgG ضد صفيحات الجنين عندما تمر صفيحات الجنين عبر المشيمة ويكون لديها مستضدات غير موجودة على صفيحات الأم. تمر الأضداد الوالدية عبر المشيمة وتهاجم صفيحات الجنين.

يمكن للابيضاض والإنتان وفرط الطحالية أن يسببوا نقص الصفيحات عند المجموعة العمرية التي ينتمي لها الطفل المذكور في السؤال لكنها غير محتملة في هذه الحالة، حيث أن تعداد الكريات البيض طبيعي ولا توجد كريات بيض غير ناضجة على اللطاخة المحيطية. كما أن الإنتان غير محتمل إذا أخذنا بالاعتبار المظهر الجيد للطفل وحالة الاستقرار الدموي الديناميكي. لديه أما فرط الطحالية فهو مستبعد لأن الطحال طبيعي بالجس.

44. الجواب a.

إن متلازمة راي أقل شيوعاً بكثير الآن بسبب إعطاء التعليمات للأهالي بضرورة تجنب استخدام الأسبرين عند الأطفال. إن أكثر الشذوذات المخبرية التي تتوافق مع متلازمة راي هي فرط أمونيا الدم وارتفاع الأنزيمات الكبدية رغم أن الغلوكوز والكهارل قد تكون مضطربة أيضاً. لا يعتبر فرط كالسيوم الدم مظهراً من مظاهر متلازمة راي.

45. الجواب c.

يعرف الاستسقاء الأمنيوسي بأنه حجم السائل الأمنيوسي الذي يتجاوز 2 ل. إن الاستسقاء الأمنيوسي المزمن أشيع من الاستسقاء الأمنيوسي الحاد. قد تؤدي الاستسقاء الأمنيوسي للخداج. يترافق الاستسقاء الأمنيوسي مع آفات تضعف البلع عند الجنين مثل عيوب الأنبوب العصبي (انعدام الدماغ والقيلة السحائية النخاعية) وعيوب جدار البطن (الفتق الأمنيوسي وانشقاق جدار البطن Gastroschisis) ورتق المري أو رتق العفج وفلح الحنك إضافة إلى السكري الحملي والخزب الجنيني المناعي أو غير المناعي والحمول المتعددة وتثلث الصبغي 18 أو 21. إن شح السائل الأمنيوسي هو نقص كمية السائل الأمنيوسي ويترافق مع الحمل المديد ورشح (تسرب) السائل الأمنيوسي وفشل النمو داخل الرحم والتشوهات الخلقية في الكلية. يؤدي عدم التصنع الكلوي ثنائي الجانب إلى متلازمة بوتر Potter's syndrome التي تترافق مع تشوهات كلوية وشح سائل أمنيوسي ونقص تنسج رئوي.

46. الجواب a.

يظهر فحص البطن علامات صفاقية (الإيلام المرتد والدفاع) تتوافق مع التهاب الزائدة أو التهاب البنكرياس ولا تتوافق مع التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي أو خمج الطريق البولي أو الداء السكري. وفي هذه التشاخيص الثلاثة الأخيرة قد يوجد بعض الألم البطني المنتشر غير النوعي لكن العلامات الصفاقية غير واردة. إن وصف تحرك الألم من منطقة ما حول السرة إلى الربع السفلي الأيمن نموذجي لالتهاب الزائدة. يلاحظ الألم الناجم عن التهاب البنكرياس بصورة عامة في المنطقة الشرسوفية مع انتشار إلى الظهر.

47. الجواب c.

إن القصة والفحص السريري والصورة الشعاعية للبطن كلاسيكية لتشخيص الانغلاف وهو دخول قطعة قريبة من الأمعاء في قطعة بعيدة مثل التلسكوب. تظهر الحقنة بالباريوم في حالات الانغلاف مظهر النابض الملفوف Coiled spring في الأمعاء في الربع السفلي الأيمن. تؤدي حقنة الباريوم أو الهواء إلى رد الانغلاف بالضغط السكوني Hydrostatic في 75٪ من الحالات.

48. الجواب a.

إن الإقياء القذفية غير الصفراوية مظهر رئيس يشاهد فعلياً عند كل المرضى المصابين بتضيق البواب. تختلف الموجودات الفيزيائية حسب شدة الانسداد. يمكن في معظم الحالات جس كتلة غير مؤلمة متحركة عضلية بحجم الزيتونة في منطقة الشرسوف. إن التجفاف وضعف كسب الوزن شائعان عند تأخير التشخيص. يشاهد القلاء الاستقلابي ناقص الكلور ناقص البوتاسيوم مع التجفاف التالي للإقياء المستمر في معظم الحالات الشديدة.

49. الجواب c.

يترافق داء كرون بشكل نموذجي مع إصابة الدقاق و/ أو الكولون مع وجود آفات قافزة، وتعف الإصابة عن المستقيم مع وجود تضيق قطعي في الدقاق (علامة الخيط String sign) والورم الحبيبي والنواسير المعوية والإصابة الشاملة للجدار Transmural. إن وجود داء كرون يزيد خطر سرطان الكولون بشكل خفيف فقط. أما التهاب الكولون القرحي فيتميز بشكل نموذجي بإصابة المستقيم والنزف المستقيمي ووجود الخراجات في الأغوار Crypt abscess والتقرح المنتشر في المخاطية السطحية إضافة إلى وجود زيادة هامة في خطر سرطان الكولون.

50. الجواب b.

إن تصوير المثانة أثناء التبويل VCU سوف يظهر الجزر المثاني الحالبي إذا كان موجوداً. أما تصوير الكلية بالأمواج فوق الصوتية وتصوير الحويضة الظليل IVP فهما مفيدان في نفي وجود الكتل الكلوية، في حين قد يظهر المسح النووي Nuclear medicine scan مناطق التندب الكلوي مما يشير إلى نوب سابقة من التهاب الحويضة والكلية. قد تظهر تفريسة الـ CAT الحالبين المتوسعين لكنها غير قادرة على كشف الجزر المثاني الحالبي، وهي بصورة عامة ليست جزءاً من تقييم الأخماج غير المختلطة في السبيل البولي في هذه المجموعة العمرية.

51. الجواب a.

تحتاج الستيرويدات القشرية مثل البريدنيزون والميثيل بريدينزون إلى 4–6 ساعات حتى تؤثر، لكنها هامة جداً في معالجة السورات الحادة لأنها تستهدف الالتهاب المستبطن وتمنع استجابة

الطور المتأخر. إن الثيوفيللين والألبوتيرول والتيربوتالين موسعات قصبية ليس لها فعلياً أي خصائص مضادة للالتهاب. يقوم الكرومولين Cromolyn بتثبيت Stabilizer للخلايا السمينة Mast cell وليس له فعالية في سورات الربو الحادة.

52. الجواب a.

إن الاختلاطات الرئيسة الخطيرة لداء كاوازكي هي الاختلاطات القلبية بما فيها التهاب الأوعية الإكليلية وتشكل أمهات الدم. يعتمد الإنذار على الإصابة القلبية. يمكن لعدم الاستقرار القلبي أن يؤدي إلى اللانظميات أو الاحتشاء أو قصور القلب الاحتقاني خلال أيام من تظاهر المرض. تستمر أمهات الدم وإصابة الشرايين الإكليلية وقد يؤديان للموت خلال الأشهر أو السنوات التالية. قد يتظاهر مرضى داء كاوازاكي بالبيلة القيحية العقيمة لكنهم ليسوا معرضين لخطر القصور الكلوي. إن التهاب المفاصل والنزف المعدي المعوي وفرط التوتر الشرياني ليست من التظاهرات الباكرة ولا من التظاهرات المتأخرة لداء كاوازاكي.

53. الجواب c.

إن اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia نمط يشاهد على مخطط كهربية الدماغ عند المرضى المصابين بالتشنجات الطفلية. يشاهد عند المريض المصاب باختلاجات الغيبوبة نمط مميز على الـ EEG مكون من موجة وذروة (شوكة) متناظرة معممة بتواتر 3 بالثانية. تشمل أسباب ارتفاع مستويات بروتين السائل الدماغي الشوكي متلازمة غيلان – باريه.

54. الجواب b.

يستخدم الإبي نفرين في حالات الرجفان البطيني وتباطؤ القلب واللاانقباضية، وتؤدي الجرعات المنخفضة من الإبي نفرين إلى زيادة المقاومة الوعائية الجهازية وزيادة سرعة القلب Chronotropy وزيادة تقلص القلب Inotropy، ولهذا السبب تزيد نتاج القلب والضغط الإنقباضي والانبساطي. يؤدي ارتفاع الضغط الانقباضي إلى زيادة الجريان الدموي الدماغي، أما زيادة الضغط الانبساطي فتؤدي لزيادة الإرواء الإكليلي. قد تغير الجرعات المنخفضة من الإبي نفرين الرجفان البطيني الخفيف إلى رجفان بطيني خشن وبالتالي تشجع على إزالة الرجفان الناجحة.

55. الجواب c.

ينجم التهاب العين عند الوليد عن النايسيريات البنية، ويتظاهر بشكل نموذجي في اليوم 2-5 من العمر باحتقان ملتحمة ثنائي الجانب مع مفرزات قيحية ووذمة الجفن. تتكون المعالجة المناسبة من السفترياكسون أو البنسلين الوريدي إضافة للغسيل بالنورمال سالين. يعالج التهاب الملتحمة الناجم عن المتدثرات التراخومية بالإريتروميسين الفموي والموضعي. أما التهاب الملتحمة الكيماوي فلا يحتاج إلى معالجة نوعية. يعالج فيروس الهربس البسيط بالأسيكلوفير.

56. الجواب c.

يستطيع الطفل الرضيع بعمر 6 شهور الجلوس جيداً دون مساعدة والوصول للأشياء بإحدى يديه ويناغي Babble. وبعمر 12 شهراً يتعلم الطفل المشي لوحده واستخدام مسكة الكماشة والقدرة على التفوه بعدة كلمات. أما بعمر 24 شهراً فإن الطفل يصبح قادراً على الصعود والنزول من الدرج وتنفيذ الأوامر المكونة من مرحلتين. وبعمر 3 سنوات يركب الطفل دراجة ثلاثية العجلات ويرسم دائرة ويستخدم الجمل المكونة من 3 كلمات. أما بعمر 5 سنوات فيصبح قادراً على القفز والوثب وربط حذائه وتمييز الألوان.

57. الجواب d.

يتظاهر المرضى في اضطرابات البلعمة Phagocytic disorders مثل الداء الحبيبومي المزمن بالأخماج الجلدية المتكررة وتشكل الخراجات. وتكون أشيع الجراثيم هي العنقوديات المذهبة والعصيات الزرق والفطور. تشمل اضطرابات المناعة الخلطية الأخماج المتكررة في الجيوب والأذن الوسطى والرئة. أما في أعواز المتممة فيتظاهر المرضى بالأخماج الجرثومية المتكررة وزيادة خطر المرض المناعي الذاتي. يكون لدى المرضى المصابين باضطرابات المناعة الخلوية أخماج بالعضيات الانتهازية أو العضيات Low grade.

58. الجواب b.

تشير إيجابية أضداد النوى عند المرضى المصابين بالتهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي إلى زيادة خطر حدوث التهاب العنبية المزمن. ويحتاج هؤلاء المرضى إلى فحوصات عينية متكررة.

59. الجواب a.

إن متلازمة تورنر شائعة نسبياً، وتبلغ نسبة حدوثها 1 من كل 2500 أنثى، تتظاهر الأنثى المصابة بقصر القامة وتأخر البلوغ الناجم عن قصور المبيض الأولي. أما العلامات الأخرى فتشمل العنق الشراعية Webbed وانخفاض خط الشعر وزيادة زاوية الحمل. يتظاهر المرضى المصابون بمتلازمة كوشينغ بمظاهر سريرية أخرى مميزة وتشمل الوجه البدري وحدبة البوفالو والخطوط البطنية. لا يحدث لدى الأطفال المصابين بعوز هرمون النمو المعزول أو قصر القامة العائلي تأخر بالبلوغ. يتظاهر المرضى المصابون بمتلازمة أديسون بالتعب والضعف والغثيان والإقياء. وقد يتظاهرون في الحالة الحادة بالصدمة القلبية الوعائية.

60. الجواب c.

يوجد الفيتامين D بكميات صغيرة في حليب الأم مقارنة مع حليب الرضع. يحتاج الرضع الذين تقتصر تغذيتهم على حليب الأم إلى إعطاء الفيتامين D. يوجد الحديد أيضاً بكميات قليلة في حليب الأم ولكنه يتميز بالتوافر الحيوي Bioavailability العالي ولذلك لا ضرورة لإضافة الحديد عند الرضيع. يوجد الفيتامين C والكالسيوم وحمض الفوليك بكميات مناسبة في حليب الأم.

61. الجواب c.

إن لدى المريض الموصوف في السؤال أعراض مستمرة تطلبت بشكل متكرر استخدام الأدوية المنقذة والزيارات المتكررة لقسم الإسعاف. لقد أصبحت الستيرويدات الإنشاقية حجر الأساس في الوقاية الطبية من الربو المعتدل إلى الشديد. وقد سقط كرومولين الصوديوم من القائمة لأنه يحتاج إلى الإعطاء المتكرر (3-4 مرات يومياً)، وهو ليس فعالاً كفعالية الستيرويدات الإنشاقية. من الصعب جداً حساب جرعة الثيوفيللين بسبب النافذة العلاجية الضيقة له. إن مثبطات اللوكوترين فعالة كخط ثان في المعالجة ويجب أن تؤخذ بالاعتبار إضافة إلى الستيرويدات الإنشاقية إذا تطلبت الحالة ضبطاً أكبر للأعراض. قد تلعب مقلدات β طويلة الأمد دوراً في المعالجة إذا احتاج المريض إلى المعالجة اليومية الموسعة للقصبات على الرغم من أدوية الصيانة الأخرى.

62. الجواب e.

يتم حساب سوائل الصيانة كما يلي:

يحسب 100 مل/ كغ/ اليوم لـ 10 كغ الأولى من الوزن. وبالنسبة للمريض المذكور في السؤال فإنه يحتاجه إلى 800 مل/ 24 ساعة تعطى بمعدل 33 مل في الساعة. أما الحاجة من الصوديوم فهي 2-3 مك لكل 100 مل من سوائل الصيانة. أي ما يعادل 24 مك من الصوديوم في الـ 24 ساعة بالنسبة للمريض المذكور في السؤال (تركيز 30 مك/ ل من السوائل). يوجد 154 مك من الصوديوم في 1 ليتر من النورمال سالين و 77 مك من الصوديوم في الليتر الواحد من النورمال سالين نصف النظامي و 38 مك من الصوديوم في اللتر الواحد من النورمال سالين ربع النظامي. إن احتياجات الصيانة من البوتاسيوم هي 2 مك تقريباً لكل 100 مل من سوائل الصيانة. وبالتالي فإن هذا المريض يحتاج إلى 16 مك في الـ 24 ساعة (تركيز 20 مك/ ل). يجب في كل الحالات تقريباً أن تحتوي سوائل الصيانة على الدكستروز لمحاولة منع حالة الهدم Catabolic ويعطى عادة الدكستروز 5٪ رغم أن الولدان يحتاجون بشكل متكرر للدكستروز 10٪. إن أفضل خيار من الخيارات المذكورة في السؤال يلبي متطلبات الطفل هو محلول الدكستروز 5٪ مع النورمال سالين ربع نظامي مع 20 مك من Kcl/ ل بمعدل 35 مل/ سا.

63. الجواب d.

يرتفع البيليروبين عند هذا الطفل بمقدار أعلى من 5 ملغ/ دل في الـ 24 ساعة ولهذا السبب من المرجح أن يكون سببه مرضياً وليس فيزيولوجياً. يؤدي التهاب الكبد عادة إلى فرط البيليروبين المقترن الناجم عن أذية الخلية الكبدية، ويتظاهر فيروس الإيكو عادة بأعراض أخرى إضافة إلى فرط بيليروبين الدم. إن قيمة الهيماتوكريت 48 تنفي احتمال احمرار الدم. إن الرتق الصفراوي

هو اضطراب في إفراز الصفراء ولهذا يؤدي إلى فرط بيليروبين الدم المقترن. تعتبر الأضداد الوالدية الموجهة ضد الكريات الحمراء عند الرضيع (كما هو الحال في تنافر الـ ABO) سبباً شائعاً نسبياً لفرط البيليروبين غير المقترن. يحتاج هذا الرضيع إلى المعالجة الضوئية والمراقبة اللصيقة للحدثية الانحلالية.

64. الجواب b.

تبقى الستيرويدات القشرية حجر الأساس في معالجة السورات الحادة للداء المعوي الالتهابي. إن مثبطات العامل المنخر للورم ألفا أدوية جديدة للسيطرة على المرض الهام. إن الميترونيدازول مضاد حيوي وهو دواء إضافي فعال في داء كرون. أما السلفاسالازين فهو أشيع دواء صيانة يستخدم في الداء المعوي الالتهابي. يستخدم الأزاثيوبرين (دواء مثبط للمناعة) للسيطرة على الأعراض المزمنة كدواء موفر للستيرويد.

65. الجواب a.

إن الموجودة السريرية الموصوفة عند هذا الطفل السليم من النواحي الأخرى ناجمة عن التحام الدرزين الإكليليين (شكل من التحام الدروز). يعتبر داء فون هيبل لينداو اضطراباً يتميز بالهامارتوما الوعائية. إن كبر الرأس مصطلح توصيفي يشير إلى محيط الرأس الذي يتجاوز انحرافين معياريين نظاميين فوق الوسطي. إن التصلب الحدبي والورام الليفي العصبي اضطرابان عصبيان جلديان مع معايير سريرية نوعية لا تشمل التحام الدروز.

66. الجواب c.

إن لدى الطفل الموصوف في السؤال جفاف هام مع دلائل على وجود صدمة معاوضة (تسرع القلب والتململ) وفرط صوديوم الدم. يجب أن يعطى الطفل المصاب بالصدمة إنعاش السوائل بالمحلول البلوراني متساوي التوتر مثل النورمال سالين أو محلول رينغر لاكتات. من غير المناسب إعطاء حجوم كبيرة من الماء الحر على شكل محلول دكستروز لأن الماء سوف يغير الكهارل بشكل دراماتيكي وسوف لن يبقى في المسافة الوعائية كما هو الحال في المحلول البلوراني متساوي التوتر. يجب إصلاح فرط صوديوم الدم بصورة بطيئة على مدى 48 ساعة من أجل تجنب الوذمة الدماغية (وهي من العقابيل الخطيرة للإصلاح السريع). إن الإماهة الفموية هي إعطاء كميات صغيرة متكررة من السوائل مع كهارل متوازنة عن طريق الفم. وهي طريقة فعالة جداً في حالة التجفاف الخفيف إلى المعتدل لكن من غير المناسب إتباع هذه الطريقة في حالة الصدمة مع اضطراب الكهارل.

67. الجواب d.

رغم أن أشيع سبب للاختلاج هو الصرع مجهول السبب فإن البقع مفرطة التصبغ (بقع القهوة بالحليب) عند هذا المريض تجعل تشخيص الورام الليفي العصبي هو التشخيص الأرجح. من المهم فحص المريض بحثاً عن علامات الورام الليفي العصبي النمط 1 وتشمل النمش الإبطي والأورام الليفية العصبية وعقيدات ليش والأورام الدبقية البصرية والشذوذات العظمية. إن التصلب الحدبي اضطراب عصبي جلدي آخر قد يترافق مع الاختلاجات الناجمة عن الدرينات الموجودة في الدماغ. تشمل العلامات الجلدية في التصلب الحدبي بقع ورق الدردار ناقصة التصبغ. إن التهاب السحايا غير وارد بغياب الحمى أو العلامات الأخرى للخمج. أما متلازمة ستورج – ويبر فهي اضطراب عصبي شديد عادة يتميز بالوحمة الخمرية على الوجه والتخلف العقلي وضعف الرؤية.

68. الجواب e.

إن الفيروس المضخم للخلايا (CMV) هو المسؤول على الأرجح عن هذه المتلازمة المكونة من فشل النمو داخل الرحم والضخامة الكبدية الطحالية والتكلسات حول البطينات. قد يشاهد أيضاً التهاب الشبكية والمشيمية وطفح فطيرة العنبية Blueberry muffin وفقر الدم ونقص الصفيحات واليرقان. يتم تشخيص خمج الـ CMV عن طريق كشف المستضد السريع أو الزرع الفيروسي من بول الرضيع. يكون فيروس الهربس البسيط مكتسباً حول الولادة على الأرجح وليس خمجاً خلقياً، كما أن تأخر النمو ليس مظهراً محتملاً فيه. إن قصور المشيمة أشيع سبب لفشل النمو داخل الرحم لكنه لا يترافق مع الموجودات الأخرى الموصوفة عند هذا الرضيع. يعتبر التهاب المشيمة والسائل الأمنيوسي عامل خطورة للإنتان الباكر. تترافق متلازمة تثلث الصبغي 13 مع عدد من الموجودات السريرية غير موجودة عند هذا الرضيع وتشمل فلح الحنك أو الشفة، وتعدد الأصابع وتقارب المسافة بين العينين وصغر العين وتراكب الأصابع.

69. الجواب a.

يتظاهر الورم النجمي المخيخي وأورام تحت الخيمة الأخرى غالباً باضطراب في التوازن أو في وظائف جذع الدماغ. إن إمالة الرأس Head tilt تعويض عن فقد الرؤية بالعينين وتشاهد في حالات الإصابة البؤرية في الأعصاب القحفية III أو IV أو VI وهذا ما يسبب ضعفاً في العضلات العينية الخارجية. يتظاهر الورم القحفي البلعومي بالعمى الشقي الصدغي المزدوج وخلل وظيفة الغدة النخامية. إن الورم الدبقي العصبي أشيع عند الأطفال دون عمر السنتين. ورغم أن هؤلاء الأطفال قد يتظاهرون بالرأرأة لكن يحدث لديهم الجحوظ والحول أيضاً. لا تتظاهر نقائل الورم الأرومي العصبي (النوروبلاستوما) والابيضاض اللمفاوي الحاد عادة بعلامات خلل الوظيفة المخيخية رغم أن الأطفال المصابين بالورم الأرومي العصبي قد يتطور لديهم في حالات نادرة متلازمة الرمع العيني-الرمع العضلي Opsoclonus-myoclonus syndrome.

70. الجواب d.

أظهرت المعالجة الداعمة بالهيدروكسي يوريا إنقاصاً في عدد وشدة النوب السادة للأوعية عند الأشخاص المصابين بالداء المنجلي. يحتاج الأطفال المصابون بالداء المنجلي مثل باقي الأطفال إلى كل اللقاحات الروتينية. ورغم الوقاية بالنبسلين فإن الأطفال المصابين بالداء المنجلي يبقون معرضين لخطورة عالية لحدوث الإنتان الناجم عن العقديات الرئوية. ويحتاج هؤلاء الأطفال إلى كل من لقاح الرئويات المقترن (سباعي التكافؤ) خلال فترة الرضاعة ولقاح الرئويات عديد السكريد (ذو التكافؤ 23) بعمر 4–6 سنوات. تتطور الحصيات المرارية بصورة نموذجية أثناء المراهقة نتيجة للانحلال المزمن. يعتبر التهاب الأصابع أو متلازمة اليد – القدم أبكر تظاهرة للمرض الساد للأوعية. وهو ينجم عن النخر اللاوعائي في عظام الأسناع والأمشاط ويحتاج للمسكنات وليس المضادات الحيوية. تحتاج متلازمة الصدر الحاد إلى كل من المعالجة الداعمة (إعطاء الأكسجين ونقل الكريات الحمر) والمضادات الحيوية.

71. الجواب b.

يعتبر انفتال الخصية حالة جراحية إسعافية، وقد يؤدي تأخير رد الانفتال جراحياً إلى تنخر غير عكوس في الخصية. قد يساعد الإيكو في إثبات التشخيص قبل الجراحة. إن الـ MRI سوف يؤدي إلى تأخير غير ضروري للإصلاح الجراحي. لا يوجد سبب خمجي معروف لانفتال الخصية. يمكن إعطاء المسكنات للطفل المشتبه إصابته بانفتال الخصية لكن ذلك لا يلغي ضرورة المداخلة الجراحية الإسعافية. إن تثبيت الخصية Orchiopexy هو العملية المستخدمة لإصلاح الخصى غير الهابطة.

72. الجواب e.

إن التهاب القصيبات خمج فيروسي في السبيل التنفسي السفلي يتظاهر كلاسيكياً بالوزيز حديث العهد في فترة الرضاعة. ورغم وجود عدد من الفيروسات يمكن أن تسبب التهاب القصيبات فإن الفيروس المخلوي التنفسي RSV هو أشيعها. تستجيب 20٪ من حالات التهاب القصيبات للمعالجة بمقلدات β. يتظاهر الكروب Croup والتهاب لسان المزمار بصورة نموذجية بالصرير. يتم اكتساب المتدثرة التراخومية حول الولادة وتتظاهر ذات الرئة الناجمة عنها بشكل نموذجي بعمر 2–3 شهور.

73. الجواب e.

تعتبر العقديات الرئوية أشيع سبب لذات الرئة الجرثومية عند الأطفال. ومنذ إدخال لقاح المستدميات النزلية النمط B (Hib) فإن نسبة حدوث مرض الـ Hib الغازي قد نقصت بشكل دراماتيكي. نادراً ما يشاهد خمج الـ Hib في الولايات المتحدة. إن المستدميات النزلية غير المنمطة

(تفتقد للمحفظة عديدة السكاريد) سبب شائع لالتهاب الأذن الوسطى والتهاب الجيوب عند الأطفال، وهي نادراً ما تسبب ذات الرئة عند الأطفال السليمين. تترافق ذات الرئة الناجمة عن العنقوديات المذهبة عادة مع القيلات الهوائية وتقيح الرئة Empyema. قد تسبب اللستريا المستوحدة ذات الرئة عند الولدان أو عند الأطفال الأكبر مثبطي المناعة.

74. الجواب a.

إن تفاعل سلسلة البولي ميراز (PCR) لـ DNA فيروس الـ HIV أفضل طريقة لفحص الرضيع من أجل HIV. يجب إرسال زرع الـ HIV لكنه يحتاج إلى 2–4 أسابيع للنمو. يحدد PCR الخاص بـ RNA فيروس الـ HIV الحمل الفيروسي لكنه محدد بالعبء Burden الفيروسي، وإن سلبية اختبار RNA PCR لا تنفي الـ HIV. قد توجد أضداد الـ HIV المكتسبة والدياً بشكل منفعل حتى عمر 18 شهراً ولذلك لا يمكن استخدامها كفحص للتحري عن HIV عند الأطفال الصغار. قد يكون تعداد الـ CD_4 وتعداد اللمفاويات المطلق مفيدين في التقييم لكنهما غير مناسبين كاختبارات مشخصة للـ HIV.

75. الجواب d.

إن فرصة الطفل لاكتساب الاضطراب الجسدي المتنحي هي 25٪. بما أن كلا الوالدين حامل للمرض فإن كل منهما لديه أليل طبيعي واحد وأليل طافر واحد. وإن احتمال أن يتلقى الطفل الأليل المصاب من كل والد هو 0.5 ولهذا السبب يكون الخطر عند الطفل هو 25٪ (0.5 × 0.5).

76. الجواب d.

يتوافق الفحص الموصوف في السؤال على الأغلب مع مرحلة IV من مراحل تانر التطورية. تتميز المرحلة III بزيادة طول القضيب لكن مع تبدلات قليلة في القطر أو في الحشفة، يصبح شعر العانة أغمق لوناً ومجعداً وينتشر فوق العانة. وفي المرحلة V يصبح شكل وحجم القضيب كما هو الحال عند البالغ وينتشر شعر العانة إلى القسم الأنسي من الفخذين. (راجع الجدول 21–2).

77. الجواب d.

يجب التفكير بسوء المعاملة في حالة إصابة الطفل الذي لم يمشِ بعد بالكسور. إن كسور الأضلاع الخلفية شائعة عند مرضى سوء المعاملة Abuse. وإن وجود دلائل على الكسور في مراحل مختلفة من الشفاء تقترح الأذيات المستمرة مع الوقت. تتوافق حروق الرشاش splash مع أذيات السمط Scald غير المقصودة Accidental. يمكن للكسور الحلزونية أن تحدث في أذيات الفتل غير الناجمة عن سوء المعاملة. في حالة الرضيع المصاب برض الرأس فإن الأذية تتوافق مع القصة المذكورة. إن التسممات الدوائية غير المقصودة شائعة عند الدراجين.

78. الجواب d.

تم تشخيص إصابة المريض المذكور في السؤال بقصور الكظر في البداية، وهذا التشخيص يمكن أن يترافق مع الحثل الكظري الأبيض. إن معالجة القصور لا تساعد على وقف تبدلات الشخصية وتراجع القدرات المعرفية. من المحتمل حدوث صعوبة المشي لدى هذا المريض بسبب الشناج المترقي. إن الاضطرابات الثلاثة الأولى المذكورة في خيارات الإجابة كلها أمراض تنكسية تصيب المادة الرمادية وتتظاهر في مرحلة أبكر من العمر بنقص المقوية والتدهور العقلي والاختلاجات. يحدث في متلازمة ريت Rett ضمور دماغي معمم وتتظاهر بشكل يقتصر تقريباً على الفتيات في مرحلة باكرة من السنة الثانية من العمر.

79. الجواب a.

إن الحماض الأنبوبي البعيد النمط 4 هو أشيع حماض أنبوبي كلوي (RTA) عند كل البالغين والأطفال. يضعف إنتاج الأمونيا بسبب المستويات العالية من بوتاسيوم المصل الناجمة عن نقص الألدوستيرونية أو بسبب فرط الألدوستيرونية الكاذب. تترافق الأنماط الأخرى للـ RTA كلها مع انخفاض مستويات بوتاسيوم المصل. ومن المهم حساب فجوة الصواعد في البول عند المرضى الذين لديهم حماض استقلابي مفرط الكلور. ويجب أن تكون فجوة الصواعد إيجابية في النمطين الأول والرابع من الحماض الأنبوبي البعيد وسلبية في حالات الـ RTA القريب. يكون كلور المصل مرتفعاً في كل أنماط الـ RTA.

80. الجواب c.

يتوافق الكسر عبر صفيحة النمو الذي يمتد إلى المشاش والمسافة المفصلية مع كسر سالتر – هاريس من النمط III. إذا امتد الكسر إلى الكردوس فقط فإنه يتوافق في هذه الحالة مع النمط II. أما الكسور التي تمتد عبر كل من المشاش والكردوس إلى المسافة المفصلية فتعتبر كسوراً من النمط IV.

يحدث النمط I من الكسور على طول صفيحة النمو فقط، في حين ينجم الكسر من النمط V عن انضغاط صفيحة النمو. قد يحتاج الكسر من النمط III (كما هو الحال مع الكسر الموصوف في السؤال) إلى الرد المفتوح والتثبيت لكن إنذاره جيد نسبياً.

81. الجواب b.

تتكون المتلازمة الاستقلابية X من البدانة (مشعر كتلة الجسم أعلى من الخط المئوي 95 المناسب للعمر) وفرط التوتر الشرياني وخلل شحوم الدم Dyslipidemia والمقاومة للأنسولين. تترافق المتلازمة مع زيادة خطر الداء السكري النمط 2 والداء الإكليلي. كشفت طفرات في Prohormone convertase1 عند المرضى البدينين، وقد تكون مساهمة في هذه المتلازمة لكن الطفرات الوراثية ليست جزءاً من المتلازمة الموصوفة.

82. الجواب c.

إن غياب المنعكس الأحمر بفحص قعر العين (يدعى أيضاً الحدقة البيضاء Leukocoria) يستدعي استشارة اختصاصي العيون عند الأطفال مباشرة. إن الساد الخلقي أشيع سبب للحدقة البيضاء، وهو قد يحدث عفوياً أو بسبب الاستعداد الوراثي أو نتيجة للمرض الاستقلابي أو الخمج داخل الرحم. يمكن لكل من الورم الأرومي الشبكي Retinoblastoma والزرق الخلقي وداء السهميات أن تسبب أيضاً الحدقة البيضاء لكنها أسباب أقل شيوعاً بكثير من الساد الخلقي.

83. الجواب e.

إذا كان المركب QRS عريضاً فإن خطر الاختلاجات واضطرابات النظم القلبية يزداد. تشمل الموجودات الأخرى المنذرة بالسوء على الـ ECG تطاول المسافة PR وتطاول QTc وانحراف المحور للأيمن للـ 40 ميلي ثانية النهائية من مركب QRS. لا تترافق الضربات البطينية والأذينية الباكرة مع تناول المركبات ثلاثية الحلقة. تشاهد موجات P الصغيرة المؤنفة في حالة التسمم بالديجيتاليس Digitalis، لكنها لا تشاهد في حالة التسمم بالمركبات ثلاثية الحلقة.

84. الجواب c.

إن نظام المعالجة المفضل للمرضى دون عمر 5 سنوات المصابين بالربو المستمر (أعراض يومية قبل المعالجة أو الاستيقاظ مع أعراض أكثر من ليلة واحدة في الأسبوع) هي الستيرويدات الإنشاقية بجرعة متوسطة مع مقلد $\beta 2$ إنشاقي مديد التأثير. إن الجواب A هو الأنسب للمرضى المصابين بالربو الخفيف المتقطع الذين يمكن السيطرة على أعراضهم الفرادية بمقلد $\beta 2$ إنشاقي عند الحاجة. أما الجواب B فهو المعالجة المفضلة للمرضى المصابين بالربو المستمر الخفيف. إن الثيوفيللين دواء قديم يؤثر عند بعض المرضى بشكل جيد لكنه يحتاج إلى مراقبة متكررة وليس له تأثيرات مضادة للالتهاب. يقوم النيدوكروميل Nedocromil بتثبيت غشاء الخلية البدينة Mast cell ويمكن أن يكون بديلاً للجرعة المنخفضة من الستيرويدات القشرية الإنشاقية عند المرضى المصابين بالربو المستمر الخفيف.

85. الجواب e.

الخرع حالة سريرية عند الأطفال تنجم عن عوز 1-25 داي هيدروكسي كولي كالسيفيرول (وهو مستقلب للفيتامين D). تشمل التظاهرات المحتملة للخرع كلاً من ضخامة الوصل الضلعي الغضروفي (السبحة الضلعية Rachitic rosary) والتابس القحفي (ترقق الطبقات الخارجية للجمجمة مما يؤدي إلى الشعور (بكرة البينغ – بونغ) عند فحص القحف)، وتأخر انغلاق اليافوخ الأمامي الواسع وتأخر المشي (الذي يحدث عادة بعمر 14 شهراً). لا توجد الركبة الروحاء Genu valgum (تشوه الركبتان المتصادمتان Knock-knee) في الخرع، وفي الحقيقة يميل المرضى لأن يكون لديهم تقوس الساقين.

86. الجواب a.

يميل الجنف عند الفتاة التي لم تحدث الإحاضة لديها إلى الترقي ويجب أن يعالج بشكل هجومي. يحتاج الانحناء بين 25-45 درجة إلى الدعامات Bracing التي توقف من ترقي الانحناء. إذا لم تكن الدعامات الخارجية ناجحة واستمر ترقي الانحناء إلى أكثر من 40-50 درجة فلابد عندها من اللجوء إلى الجراحة. إن تمارين التمطيط غير فعالة في معالجة الجنف.

87. الجواب c.

لا يعتبر مخطط النوم المتعدد Polysomnography ضرورياً دوماً لتشخيص توقف التنفس أثناء النوم لكنه المعيار الذهبي. يتم إجراء هذا الاختبار في المشفى طيلة الليل ويشمل مراقبة الجهد التنفسي والجريان الهوائي والأكسجة وسرعة القلب. يظهر تنظير القصبات ضخامة الغدانيات لكنه لا يقيس الجريان الهوائي. يمكن إجراء المراقبة بالـ EEG طيلة الليل عند الأطفال الذين لديهم توقف تنفس مركزي أثناء النوم أو الذين يشتبه بإصابتهم بأنواع معينة من الاختلاجات (الاختلاجات الليلية). تجرى المراقبة بمقياس الأكسجة النبضي كجزء من مخطط النوم المتعدد Polysomnography. ليس للتنظير التألقي Fluoroscopy دور في تشخيص توقف التنفس الانسدادي أثناء النوم.

88. الجواب b.

إن نموذج تبدل الحالة العقلية (ضعف الوعي، صحو، ضعف الوعي) نموذجي للنزوف فوق الجافية. يشير النزف ثنائي التقعر Biconcave المشاهد على CT الرأس وعدم تناظر الحدقتين والخزل النصفي إلى النزف فوق الجافية في الجانب الأيمن. يكون لدى المرضى المصابين بالنزف تحت الجافية بصورة نموذجية ضعف في الحالة العقلية طيلة الوقت. يشاهد النزف تحت العنكبوتية في الأذيات الشديدة ويظهر الـ CT نزفاً في المسافات البطينية. ويكون هؤلاء المرضى غالباً غير واعين. يمكن أن يكون المرضى الذين لديهم نقص أكسجة دماغية معمم غير واعين أيضاً مع اتخاذهم لوضعية معينة Postuing.

89. الجواب d.

تتعرض النساء اللواتي يتناولن الكاربامازبين أو حمض الفالبروات لزيادة خطر تشوه الأنبوب العصبي عند الطفل إذا تمت معالجتهن بهذين الدواءين أثناء الحمل. وإن آلية إحداث التشوه غير معروفة. أما باقي مضادات الاختلاج المذكورة في خيارات الإجابة فلا تزيد خطر تشوهات الأنبوب العصبي بالتحديد، رغم أنها قد تترافق مع خطر أعلى لباقي التشوهات الخلقية. إن باقي الأدوية التي تزيد خطر تشوهات الأنبوب العصبي هي الأمينوبترين والبيريميثامين والتريميتوبريم والسلفاسالازين والميثوتريكسات والفينوثيازين والسيكلوفوسفاميد.

90. الجواب a.

يمكن أن ينجم انسداد الطريق الهوائي العلوي عند الوليد عن كل الحالات المذكورة في السؤال، إن عدم ازرقاق الطفل عند البكاء (التنفس من الفم) مع عدم القدرة على إمرار الأنبوب الأنفي المعدي مشخص فعلياً في هذه الحالة السريرية لانسداد قمع الأنف ثنائي الجانب. لا يوجد اتصال بين الأنف والبلعوم وبالتالي لا يوجد أي جريان هوائي. إن انسداد قمع الأنف ثنائي الجانب حالة إسعافية. وهذا المريض يحتاج على الأرجح إلى تنبيب رغامي مع الجراحة لإصلاح هذا العيب. قد ينجم شلل الحبل الصوتي عن أذية العصب الحنجري الراجع أثناء الولادة، وإذا كان هذا هو السبب فيجب أن يكون لدى الطفل بكاء أجش وقد يلاحظ وجود الصرير أيضاً. يمكن للتضيق تحت المزمار والوترة web الحنجرية أن يؤديا للصرير أيضاً. في كل هذه الحالات الثلاثة يكون إمرار الأنبوب الأنفي المعدي ممكناً.

91. الجواب a.

يجب دوماً التقصي عند المرضى المصابين باضطراب نقص الانتباه فرط النشاط ADHD عن الحالات المرضية المرافقة لأنها حالات ليست نادرة. تشمل الأمثلة مشاكل العدوانية واضطراب المعارضة الجريئة Oppositional defiant disorder واضطراب التواصل واضطرابات المزاج (أي الاكتئاب). يترافق تطور العرات و/ أو خلل الحركة بشكل أكثر مع استخدام الأدوية المنبهة Stimulant (مثل الميثيل فينيدات والديكستروأمفيتامين أو أملاح الأمفيتامين المشتركة) لتخفيف أعراض الـ ADHD بحد ذاته.

92. الجواب c.

تتوافق حالة هذا المريض على الأغلب مع دوالي الخصية (القيلة الوريدية Varicocele)، وهي ضخامة الأوردة المترافقة مع ضخامة الضفيرة الكرمية Pampiniform plexus الناجمة عن غياب الدسامات الوريدية المسؤولة عن تقدم الجريان الدموي باتجاه القلب. تصبح دوالي الخصية قابلة للكشف عند الذكور خلال المراهقة، وتحدث بشكل أشيع في الجانب الأيسر، وهي غير مؤلمة عادة. لا تكون هذه الدوالي مرئية بصورة عامة عندما يكون المريض بوضعية الاضطجاع الظهري لكنها تصبح واضحة عند الوقوف بسبب تمدد الأوردة محدثة (حقيبة الديدان) المميزة ضمن الصفن. إن انفتال الخصية والتهاب البربخ مؤلمان جداً وتكون بدايتهما حادة. أما القيلات المائية Hydrocele فهي أكياس مملوءة بالسائل في جوف الصفن وقد تتصل مع القناة الصفاقية، وتشخص عادة في فترة الرضاعة أو في فترة الطفولة الباكرة. يكون الإحليل التحتاني Hypospadias واضحاً منذ الولادة.

93. الجواب a.

إن هذا الطفل الذي قدر تجفافه بـ 10٪ ووزنه 27 كغ لديه فقد سوائل يعادل 3000 مل (3 كغ). ولذلك فإن 540 مل (البلعة من النورمال سالين التي أعطيت في البداية) تطرح من 3000 مل فيكون الناتج 2460 مل وهي كمية السوائل التي يجب تعويضها خلال الـ 24 ساعة القادمة (لأن الطفل مصاب بالتجفاف سوي التوتر isotonic). تعطى نصف هذه الكمية خلال الساعات الثمانية الأولى (1230 مل بمعدل 153 مل/ ساعة) إضافة إلى سوائل الصيانة (67 مل/ ساعة). إن أفضل اختيار للسوائل عند هذا الطفل هو الـ D5 مع النورمال سالين 0.2 (مع 20 مك/ ل من Kcl تضاف بعد أن يبول الطفل).

94. الجواب c.

يستطيع الطفل المذكور في السؤال الصعود والهبوط عن الدرج (المعالم الحركية الكبيرة) ويستجيب للأوامر المكونة من خطوتين (اللغة). يمكن للشخص الغريب أن يفهم تقريباً نصف ما يقوله هذا الطفل (اللغة). إن هذه المهارات تكتسب بشكل نموذجي بعمر 24 شهراً. باقي المراقبات التي يمكن أن توجد هي القدرة على نزع ملابسه (حركات دقيقة) واللعب غير التفاعلي (يفعل ما يفعله الآخرون) Parallel play (تطور اجتماعي).

95. الجواب b.

يتظاهر التشنج الطفل بشكل نموذجي بين عمر 2 و 7 شهور، وقد يكون مجهول السبب أو مترافقاً مع أمراض عصبية أو تطورية أخرى. إن اضطراب النظم المترافع Hypsarrhythmia (الذي يتميز بأمواج وذرى بطيئة عالية الفولتاج عشوائية واسعة تنتشر إلى كل المناطق القشرية) من الموجودات المميزة للتشنج الطفلي على الـ EEG. يجب أن يجرى لكل الأطفال المصابين بالتشنج الطفلي فحص بمصباح وود لتحديد إن كانت بقع ورق الدردار (وهي الآفات الموصوفة في السؤال) موجود أم لا. تعتبر بقع ورقة الدردار التظاهرة الأبكر للتصلب الحدبي (مرض عصبي جلدي قد يتظاهر بالتشنج الطفلي). إن داء فون ريكلينغ هاوزن والورام الليفي العصبي السمعي ثنائي الجانب شكلان من أشكال الورام الليفي العصبي، وتشاهد بقع القهوة بالحليب (بقع مفرطة التصنع) في هذه الأمراض. يتظاهر داء فون هيبيل – لينداو في المراهقة. ويكون لدى الرضع المصابين بداء ستورج – ويبر اختلاجات لكن الوحمة الخمرية Port-wine stain توجد عند الولادة وهي الآفة الجلدية الرئيسية.

96. الجواب c.

هذا المريض مصاب على الأرجح بالتهاب الغشاء الزليل السمي. إن تعداد الكريات البيض وسرعة التثفل المنخفضين نسبياً يتوافقان مع التهاب الغشاء الزليل السمي وليس مع التهاب المفاصل الإنتاني. إضافة لذلك يستطيع المريض حمل ثقله على الطرف المصاب (رغم وجود العرج)، وهذا الأمر لا يستطيع القيام به معظم المرضى المصابين بالتهاب المفصل القيحي. تعتبر العنقوديات المذهبة والـ Kingella kingae من العضيات الشائعة المسببة لالتهاب المفصل الإنتاني وذات العظم والنقي في هذه المجموعة العمرية.

97. الجواب c.

تتوافق الصورة السريرية عند هذه المريضة مع الداء الحوضي الالتهابي (PID). يجب معالجة المريضات المشتبه إصابتهن بالـ PID بالمضادات الحيوية الفعالة ضد النايسيريات السحائية والكلاميديا التراخومية. يضاف الميترونيدازول بشكل مثالي لتغطية اللاهوائيات والعضيات سلبية الغرام. لكن ذلك قد ينقص المطاوعة وهو غير مطلوب. كان يعتقد أن جرعة وحيدة من الأزيثروميسين كافٍ لاستئصال الكلاميديا التراخومية من السبيل التناسلي العلوي لكن ذلك لم يعد يعتبر حالياً كافياً لمعالجة الـ PID. إن المريضة المذكورة في السؤال مستقرة وتتحمل المدخول الفموي كما أنها ليست حاملاً لذلك لا ضرورة للقبول في المشفى.

98. الجواب d.

تتوافق القصة والصورة السريرية للمريض مع حمى الجبال الصخرية المبقعة أو داء الإيرليخية Ehrlichiosis، وهو مريض بشكل شديد (ولديه إقياء) لذلك يجب قبوله في المشفى. إن حمى الجبال الصخرية المبقعة وداء الأيرليخية مترقيان بسرعة لذلك يجب البدء بالمعالجة مباشرة عند الاشتباه بالإصابة، وقد يكون تأخير المعالجة مميتاً. لا توجد قصة لدغة القراد لدى المريض كما أنه مريض بشدة لذلك فإن المعالجة التجريبية بالصادات يجب أن تشمل تغطية حمى الجبال الصخرية المبقعة وداء الإيرليخية (الدوكسي سيكلين) وإنتان الدم بالمكورات السحائية (السيفوتاكسيم أو السفترياكسون).

99. الجواب c.

تتجم حالات ذات الرئة الجرثومية المشتبهة المختلطة بانصبابات الجنب الكبيرة (أو بخراجات الجنب) على الأرجح عن العنقوديات المذهبة. وتعتبر العقديات الرئوية أشيع سبب لذات الرئة بعد فترة الرضاعة، وقد تؤدي لانصباب الجنب ولكن الانصبابات المشاهدة في ذوات الرئة بالعقديات

الرئوية (وباقي العوامل الممرضة المذكورة في السؤال) تكون صغيرة عادة. إن الخيار الأولي المناسب للمعالجة عند هذا المريض هو الأمبسيلين/ سولباكتام. يمكن التفكير بالفانكوميسين إذا كان هناك خطر هام للعنقوديات المذهبة المقاومة للميثيسيلين.

100. الجواب a.

إن الجرعة العالية من الأموكسي سيللين مناسبة كخط أول للمعالجة عند معظم المرضى المصابين بالتهاب الأذن الوسطى الحاد. ولكن هذا المريض يجب ألا يعالج بأدوية الخط الأول لأنه أعطي المضادات الحيوية لعلاج التهاب الأذن الوسطى منذ أقل من شهر. إن الخيارات المناسبة كخط ثان في المعالجة هي الأموكسي سيللين/ حمض الكلافولينيك الفموي أو السيفبروزيل Cefprozil الفموي (سيفالوسبورين من الجيل الثالث) والسيفدينير Cefdinir الفموي (سيفالوسبورين من الجيل الثالث) والسفترياكسون العضلي. لا يوصى بالأزيثروميسين (ماكروليد) لعلاج التهاب الأذن الوسطى الحاد.

101. الجواب a.

تعتبر أضداد سميث Smith نوعية جداً للذئبة الحمامية الجهازية SLE (رغم أنها ليست حساسة جداً، حيث تتواجد عند حوالي 30٪ من المرضى فقط). إن اختبار الـ ANA الإيجابي حساس جداً للـ SLE لكنه ليس نوعياً جداً، حيث يمكن للحالات الروماتويدية الأخرى أن تؤدي لإيجابية الـ ANA (بما فيها بعض أنواع الـ JRA). ترتبط مستويات أضداد الـ DNA ثنائي الطاق بشكل مباشرة مع شدة المرض (خاصة المرض الكلوي). أما أضداد الفوسفوليبيد وأضداد الكارديوليبين فتوجد غالباً لكنها ليست نوعية مثل أضداد سميث.

102. الجواب b.

تتوافق الصورة السريرية (بما فيها عمر المريض وظهور الطفح والاستجابة للمعالجة والقصة العائلية) غالباً مع الإكزيما (تدعى أيضاً التهاب الجلد التأتبي Atopic). يظهر الطفح الموصوف عند الأطفال دون عمر السنتين عادة على السطوح الباسطة للذراعين والساقين وعلى الرسغين والكاحلين والعنق والوجه، ويعف عن منطقة الحفاض.

يستجيب التهاب الجلد التأتبي للمعالجة بالستيرويدات الموضعية (مثل رهيم الهيدروكورتيزون). توجد زيادة في نسبة حدوث المرض التأتبي عند الطفل في حال وجود قصة مرض تأتبي عند أحد الوالدين أو كليهما.

103. الجواب a.

يتطور انسدال الدسام التاجي عند نسبة تصل إلى ثلث المرضى المصابين بالقمه العصابي، وهو يتميز بالتكة Click في منتصف الانقباض و/ أو النفخة. يمكن أن تحدث شذوذات قلبية أخرى (اضطرابات النظم) كاختلاط للقمه لكنها أقل شيوعاً. يتظاهر المريض المصاب بالقمه بتباطؤ القلب غالباً، ولكن تباطؤ القلب لوحده لا يؤدي للنفخة أو التكة. قد تتطور تطاول QTc عند المرضى الذين يستخدمون المسهلات أو يتقيؤون (تكون أشيع عند مرضى النهام) بسبب نقص البوتاسيوم. إن خلل وظيفة العقدة الجيبة ومتلازمة وولف – باركنسون – وايت ليسا من الاختلاطات المعروفة لاضطرابات الأكل.

104. الجواب e.

تتطور تبدلات بنيوية فائقة (دقيقة) Ultrastructural في الخصى التي تبقى خارج الصفن ويحدث ضعف في إنتاج النطاف مما قد يؤدي إلى العقم. يوجد أيضاً زيادة في خطر الخباثة حتى بعد إرجاع الخصية إلى الصفن (حتى في الخصية في الجانب المقابل). يكون لدى 90٪ من المرضى الذين لديهم خصية مختفية Cryptorchidism فتوق إربية أيضاً. قد يحدث اختفاء الخصية كخلل معزول أو قد يكون جزءاً من متلازمة وراثية، لكن لا يوجد زيادة معروفة في خطر صغر القضيب Microphallus عند هؤلاء المرضى.

105. الجواب d.

إن الطفل الموصوف في هذا السؤال لديه حماض استقلابي ($PH \le 7.4$) مع ارتفاع فجوة الصواعد. تنجم مثل هذه الصورة السريرية عادة عن زيادة إنتاج الحمض (مثل الحماض الكيتوني السكري) أو نقص إطراح الحمض (القصور الكلوي) أو أخطاء الاستقلاب الخلقية. يسبب الإسهال المزمن عادة حماضاً مع فجوة صواعد طبيعية أو قلاء استقلابياً إذا كان مضيعاً للكلور. يؤدي تضيق البواب أيضاً إلى قلاء استقلابي بسبب ضياع حمض كلور الماء عن طريق الإقياء. قد يتظاهر مرضى الداء الليفي الكيسي بالقلاء. يؤدي الحماض الأنبوبي الكلوي إلى الحماض الاستقلابي مع فجوة صواعد طبيعية. إن فجوة الصواعد في هذه الحالة السريرية هي (134 + 4.5) – (106 + 10) = 22.5 وهي خارج المجال الطبيعي (12 ±4).

106. الجواب d.

إن الطفل المشتبه إصابته بخمج السبيل البولي (UTI) مع إيجابية إستراز الكريات البيض بفحص البول بواسطة شريط الغمس يجب معالجته على أساس خمج في السبيل البولي بانتظار نتائج

الزرع. يحتاج الأطفال فوق عمر 5 سنوات الذين لديهم خمج متكرر في السبيل البولي إلى إجراءات تشخيصية إضافية لنفي التشوهات التشريحية (إيكو للكلية) والجزر الحالبي المثاني (إجراء VCUG). لا يحتاج الطفل الذي ليس لديه حالة سمية إلى القبول في المشفى للمعالجة، لكن المعالجة التجريبية يجب ألا تؤخر أبداً عند الطفل المحموم مع اشتباه وجود خمج بالسبيل البولي وإيجابية إستراز الكريات البيض بفحص البول بواسطة شريط الغمس Dipstick.

107. الجواب e.

يحتاج الطفل الذي يبلغ من العمر 15 شهراً دون أن يتكلم كلمات مفردة إلى إجراء تقييم سمعي نظامي مع الإحالة إلى اختصاصي الكلام. يجب أن يستخدم الأطفال بعمر 12 شهراً كلمة ماما ودادا إضافة إلى كلمة إضافية أخرى. إن كل السيناريوهات الأخرى المذكورة في السؤال مناسبة للعمر من الناحية التطورية. إن تكرار كامل الكلمة يتوافق مع عدم الطلاقة التطوري Developmental disfluency عند الطفل بعمر 3–4 سنوات. يجب أن يفهم الغريب 50٪ من كلام الطفل الطبيعي بعمر السنتين و 75٪ من كلامه بعمر 3 سنوات، وإن عدم القدرة على نطق بعض الحروف بشكل صحيح يعتبر طبيعياً حتى عمر 7 سنوات.

108. الجواب b.

تبدأ أعراض التهاب العين الوليدي بالمكورات البنية بعمر 2 –4 أيام. وتشمل المظاهر المميزة الإصابة ثنائية الجانب والمفرزات القيحية والوذمة الواضحة في الجفن إضافة إلى احتقان الملتحمة Chemosis. يقترح تلوين غرام التشخيص، أما الإثبات فيتم بواسطة زرع مفرزات الملتحمة على وسط آغار الشوكولا أو آغار ثاير – مارتين Thayer-martin. يجب معالجة الوليد بالمضادات الحيوية الخلالية لمنع العمى والاختلاطات الأخرى. يمكن الوقاية من الغالبية العظمى من أخماج العين بالمكورات البنية بتقطير نترات الفضة أو الإريثروميسين في عين الوليد عند الولادة. قد تتظاهر أخماج الكلاميديا في العين عادة في اليوم 4–10 من العمر مع إصابة وحيدة أو ثنائية الجانب ومفرزات قيحية مخاطية مع احتقان الملتحمة. لا تسبب العقديات المجموعة B بشكل نموذجي التهاب العين عند الوليد رغم أنها يمكن أن تسبب الإنتان والاختلاطات الأخرى في مرحلة الوليد. يمكن لداء المقوسات الخلقي أن يسبب التهاب الشبكية والمشيمة الذي يستمر لفترة طويلة. ليس لداء الإفرنجي الخلقي أي موجودات مميزة بفحص العين.

109. الجواب e.

تتوافق الصورة السريرية غالباً مع الحنف القفدي الفحجي (حنف القدم) Talipes equinovarus مجهول السبب. لا يكون العطف الظهري عند الكاحل ممكناً عند المرضى المصابين بهذا

الاضطراب. إن المشط المقرب Metatarsus adductus اضطراب أقل شدة يستجيب غالباً للتمطيط المنفعل المنتظم. يؤدي الحنف القفدي الفحجي إلى عرج شديد مع تقرحات القدم إذا لم يتم الإصلاح في الوقت الذي يبدأ فيه الطفل بالمشي. تحتاج العديد من الحالات (لكن ليس كل الحالات) للجراحة. وتستخدم القوالب الجبسية المتتابعة أو الدعامات كمعالجة محافظة. توجد تشوهات خلقية مرافقة عند 1 من كل 7 مرضى لديهم الحنف القفدي الحفجي.

110. الجواب b.

أعطيت هذه الطفلة الجرعات النظامية في عمر 6 شهور. وهي تحتاج إلى جرعة أخرى من الـ DTaP (بما أن هذه الجرعة ستعطى بعد عمر 4 سنوات فإنها لن تحتاج إلى جرعة داعمة من Td إلا بعد 10 سنوات من الآن)، كما تحتاج إلى جرعة من IPV (بما أن هذه الجرعة ستعطى بعد عمر 4 سنوات فإن ذلك يجعلها مكتفية من هذا اللقاح وليست بحاجة إلى أي جرعات داعمة أخرى). وتحتاج أيضاً إلى جرعة من الـ MMR (مع جرعة ثانية بعد 4 أسابيع من الجرعة الأولى). أما لقاح الحماق فتحتاج جرعة وحيدة منه إلا إذا كانت هناك قصة مؤكدة للإصابة بالحماق. إن خطر المستدميات النزلية ينخفض كثيراً عند هذه المجموعة العمرية لذلك لا يستطب إعطاؤها لقاح الـ Hib. لا يعطي معظم أطباء الأطفال لقاح الـ PCV أو PPV إلا إذا وجدت حالة صحية معينة تزيد احتمال الإصابة بالمرض الغازي بالرئويات. أما بالنسبة للقاح التهاب الكبد B فإن هذه الطفلة قد أكملت الجرعات المطلوبة.

111. الجواب d.

إن الباليفيزوماب Palivizumab هو أضداد RSV وحيدة النسيلة تمت الموافقة على إعطائها شهرياً خلال أشهر الشتاء للأطفال المعرضين لخطورة عالية للإصابة الشديدة بالـ RSV. ويشمل هؤلاء الأطفال دون عمر 24 شهراً الذين كانوا خدجاً سابقاً أو لديهم مرض رئوي مزمن (خلل تنسج الرئة والقصبات) تطلب المعالجة بالأوكسجين خلال الأشهر الستة الماضية. لا تنقص أجهزة الأكسجين المنزلية المحمولة خطر إصابة الطفل بالـ RSV أو أي فيروسات أخرى مسؤولة عن التهاب القصيبات. لم يتم الموافقة على إعطاء لقاح الإنفلونزا عند الأطفال دون عمر 6 شهور. يمكن إعطاء الإبي نفرين الرزيم Racemic والريبافيرين إرذاذاً في المشفى إذا كان الطفل مصاباً بشدة، لكنهما لا يفيدان كمعالجة وقائية.

112. الجواب e.

يجب عند أي مريض لديه اعتلال عقد لمفية معمم ناكس أو معند إجراء اختبار الداء الحبيبومي المزمن CGD. تكون البالعات لدى الأطفال المصابين بالـ CGD قادرة على ابتلاع الجراثيم

المنتجة للكاتالاز لكنها ليست قادرة على قتلها. وهذه الخلايا غير قادرة على إنتاج الهبة التأكسدية Oxidative burst الضرورية لتوليد بيروكسيد الهيدروجين. يمكن لاختبار النتروبلوتترازوليوم واختبار إرجاع الداي هيدروهودامين Dihydrorhodamine reduction أن يكشفا هذا المرض.

113. الجواب c.

إن الـ EDTA هو المعالجة المناسب للمرضى اللاعرضيين الذين لديهم مستويات رصاص بين 45–69 مكروغرام/ دل، وهو يعطى في المشفى. ومن الخيارات الأخرى إعطاء السوكسيمير Succimer فموياً داخل المشفى أو خارجها، ويعتمد ذلك على مستوى الرصاص عند المريض والحالة الاجتماعية/ الحالة في المنزل، ويحتفظ بالـ D – بنسلامين للمرضى الذين لديهم اختلاطات ناجمة عن الـ EDTA أو السوكسيمير. يضاف الـ BAL للمعالجة ضمن المشفى عندما تصل مستويات الرصاص عند المريض إلى 70 مكروغرام/ دل أو أكثر. يجب فحص مستويات الرصاص عند أشقاء أي مريض لديه ارتفاع في مستويات الرصاص، وبالتأكيد فإن المعالجة التغذوية ليست مضاد استطباب لكن المرضى الذين لديهم مستويات تتجاوز 45 مكروغرام/ دل يحتاجون إلى المعالجة الخالبة حسب توصيات الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال ووكالة حماية البيئة.

114. الجواب a.

تتوافق إيجابية اختبار التغطية مع الحول أو سوء الترصيف في العينين. إن هذه الطفلة معرضة لخطر الغمش Amblyopia (نقص الرؤية في العين المصابة) وفقد الإحساس بالعمق. يجب إحالة هذه الطفلة إلى اختصاصي العيون عند الأطفال للتقييم والمعالجة التي قد تشمل الإصلاح الجراحي. يدل مصطلح الـ Leukocoria على الحدقة البيضاء (أي غياب المنعكس الأحمر). ويعتبر الورم الأرومي الشبكي سبباً محتملاً للحدقة البيضاء. يحدث انسداد القناة الدمعية الأنفية في فترة الرضاعة ويتظاهر بالدماع.

115. الجواب c.

يبتدئ التسلسل النموذجي لحوادث البلوغ عند الأنثى بالنهود Thelarche (ظهور برعم الثدي) ثم تحدث هبة النمو بعد ذلك بفترة قصيرة. ويبدأ شعر العانة بالتطور خلال مرحلة تانر II، لكنه يصبح أكثر وضوحاً ونموذجياً في صفاته في المرحلة III. أما بدء الحيض Menarche فهو الحدث النهائي في تطور البلوغ.

116. الجواب c.

قامت المعاهد الوطنية للصحة بإجراء حملة (العودة للنوم Back-to- sleep) وأوصت خلال هذه الحملة بضرورة وضع الرضع بوضعية الاضطجاع الظهري أثناء النوم. تكون غالبية حوادث الحروق غير المتعمدة عند الدراجين من نوع حروق السمط (الحرق بسائل حار أو بخار حار) Scald injuries. تتوافق الحروق التي لها توزع القفازات أو الجوارب مع الأذيات المقصودة. يجب أن تعتبر الأذيات داخل القحف عند الرضيع دون وجود قصة أذية حقيقية شديدة (مثل حوادث السيارات أو السقوط من النافذة) من أذيات سوء المعاملة. لا ينقص استخدام مرقاب توقف التنفس خطر الـ SIDS. أما شراب عرق الذهب فلم يعد يوصى باستخدامه في المنزل في حالات التسمم الحاد.

* * *

من إصداراتنا الطبية

1. الشامل في الأدوية السريرية
2. مبادئ وأساسيات علم الصيدلة
3. الطب الباطني ميدستدي (3 أجزاء)
4. المرجع العلاجي الأول في الطب الباطني
5. دليل واشنطن الجراحي
6. الدليل العلاجي في طب الأطفال (مانيوال واشنطن)
7. مبادئ ممارسة الطب الباطني (موسبي - فري)
8. طب الأطفال الإسعافي
9. الطب الإسعافي الباطني
10. الأمراض الداخلية NMS
11. التقويم الذاتي في الأمراض الداخلية NMS
12. التقويم الذاتي في الجراحة NMS
13. التقويم الذاتي عند الأطفال NMS
14. رفيق الطبيب ج1 (مراجعة شاملة لأبحاث الطب البشري)
15. رفيق الطبيب ج2 (مراجعة شاملة لأبحاث الطب البشري)
16. رفيق الطبيب ج3 (500 س و ج في الفحص السريري)
17. أسرار التشخيص السريري SECRET
18. الأمراض التنفسية (ديفيدسون)
19. الداء السكري وأمراض الغدد الصم (ديفيدسون)
20. أمراض الجهاز الهضم والبنكرياس (ديفيدسون)
21. الأمراض العصبية (ديفيدسون)
22. الأمـــراض القلبيـــة (ديفيدسون)
23. أمراض الكبد والسبيل الصفراوي (ديفيدسون)
24. أمراض الكلية والجهاز التناسلي (ديفيدسون)
25. الأمراض المفصلية (ديفيدسون)
26. اضطرابات الدم (ديفيدسون)
27. الأمراض القلبية (كرنت)
28. الأعراض والعلامات في الطب الباطني (تشامبرلين)
29. التشخيص التفريقي
30. علم التشريح السريري عربي وانكليزي/سنل- الطرف العلوي والسفلي
31. علم التشريح السريري عربي وانكليزي /سنل - الرأس والعنق
32. علم التشريح السريري عربي وانكليزي/سنل - الصدر والظهر
33. علم التشريح السريري عربي وانكليزي/سنل - البطن والحوض والعجان
34. التشريح الشعاعي (عربي وانكليزي)
35. المرجع في الأمراض الإنتانية عند الأطفال - نلسون
36. المرجع في الأمراض الهضمية عند الأطفال - نلسون
37. المرجع في الأمراض التنفسية عند الأطفال - نلسون
38. المرجع في الأمراض القلبية عند الأطفال - نلسون
39. المرجع في أمراض الدم والأورام عند الأطفال - نلسون
40. المرجع في أمراض الكلية والجهاز البولي والتناسلي - نلسون
41. المرجع في الأمراض الغدية عند الأطفال - نلسون
42. المرجع في أمراض الخديج والوليد - نلسون
43. المرجع في الأمراض العصبية والاضطرابات العصبية العضلية - نلسون
44. المرجع في الأمراض العينية والأذنية والمخاطر البيئية عند الأطفال- نلسون
45. المرجع في الأمراض الجلدية عند الأطفال - نلسون
46. المرجع في اضطرابات العظام والمفاصل عند الأطفال - نلسون
47. المرجع في أمراض الاستقلاب عند الأطفال - نلسون
48. المرجع في اضطرابات التغذية والسوائل عند الأطفال - نلسون

49. المرجع في الاضطرابات الأرجية عند الأطفال – نلسون
50. المرجع في الاضطرابات والأذيات الإسعافية عند الأطفال - نلسون
51. الجهاز المناعي واضطراباته - نلسون
52. علم الوراثة البشري - نلسون
53. الأمراض الروماتيزمية عند الأطفال - نلسون
54. دعم الحياة المتقدم عند الأطفال
55. أعراض وتشخيص الأمراض الهضمية
56. التغذية في طب الأطفال
57. مبادئ وأساسيات التلقيح
58. المرجع الشامل في اللقاحات
59. اليرقان الوليدي
60. 1000 سؤال وجواب في طب الأطفال
61. المشاكل التنفسية في الوليد
62. العناية المشددة الوليدية
63. الأمراض الخمجية في الجنين والوليد
64. التهوية المساعدة عند الوليد
65. الاضطرابات الاستقلابية والصماوية عند الوليد
66. الرعاية المثالية للحامل والطفل ومراحل التطور الطبيعي
67. أطلس الجراحة العامة (ددلي) / جزئين
68. أساسيات الجراحة (بلي آند لف)
69. المرجع في الجراحة العامة - شـوارتز
70. أسئلة الجراحة - شوارتز
71. أسئلة في مبادئ الجراحة الأساسية (غرين فيلد ج1)
72. أسئلة في الجراحة العامة (غرين فيلد ج2)
73. أطلس العمليات الأساسية في الجراحة البولية
74. الأساسيات في الجراحة البولية والتناسلية
75. الشامل في علم التخدير (لانج)/ جزئين
76. أسس علم التخدير
77. التخدير السريري (سيانوبسيز)
78. التخدير المرضي – الجزء الأول والثاني
79. مبادئ العناية بالمريض الجراحي
80. التهويـة الآليـة
81. الاستشارات السابقة للعمل الجراحي
82. التخدير العملي
83. مبادئ التخدير الناحي
84. المرجع في طب العناية المركزة
85. الشامل في التهوية الآلية
86. المراجعة الشاملة في التخدير
87. أسئلة البورد في التخدير والعناية المركزة
88. العناية المشددة (ICU)
89. الوجيز في طب الإسعاف
90. الوجيز في طب الأطفال
91. الوجيز في طب التوليد
92. الوجيز في الأمراض النسائية
93. الوجيز في الجراحة العامة
94. الوجيز في طب العائلة
95. الوجيز في الأمراض التنفسية
96. الوجيز في أمراض الغدد
97. الوجيز في أمراض القلب

98. تساؤلات سريرية في الأورام النسائية
99. أساسيات التوليد وأمراض النساء ج1
100. أساسيات التوليد وأمراض النساء ج2
101. المعين في التوليد وأمراض النساء
102. حالات سريرية في التوليد وأمراض النساء
103. المرجع الطبي في التوليد
104. 100 حالة سريرية توليد ونسائية
105. تساؤلات وحالات سريرية مع المناقشة / نوفاك
106. مقاربات سريرية في التوليد وأمراض النساء
107. الإيكو غرافي في التوليد وأمراض النساء
108. التشخيص الإيكوغرافي السريري
109. مبادئ وأساسيات التصوير بالأمواج فوق الصوت
110. التشخيص الشعاعي للصدر
111. التشخيص الشعاعي للبطن
112. 100 حالة مرضية في الأشعة الصدرية
113. اليسير في الإيكو القلبي
114. تخطيط القلب الكهربائي في عشرة أيام
115. دليل تخطيط القلب الكهربائي "عربي انكليزي"
116. تخطيط القلب الكهربائي ج1 ECG MADE EASY
117. تخطيط القلب الكهربائي ج2 ECG IN PRACTICE
118. تخطيط القلب الكاريكاتوري
119. البصريات والانكسار
120. المعين في طب الأسنان السريري (OXFORD)
121. أسس وطرائق البحث العلمي في طب الأسنان
122. كتابٌ في تقويم الأسنان
123. المعايير التصنيفية للأمراض الرثوية والجهازية
124. تفسير النتائج المخبرية
125. أورثوبيديا الأطفال
126. أبحاث هامة في أمراض الأذن والأنف والحنجرة
127. الوجيز في التشخيص المخبري للجراثيم الطبية
128. مبادئ المعالجة الفيزيائية العصبية
129. حالات موجزة في الأمراض العصبية
130. المعالجة الدوائية للأمراض النفسية
131. ارتفاع ضغط الدم
132. أسئلة سريرية في العلامات الحيوية والمظهر العام
133. أسئلة سريرية في أمراض الجلد
134. أسئلة سريرية في أمراض العين
135. أسئلة سريرية في أمراض الأذن والأنف والفم
136. أسئلة سريرية في أمراض العنق والدرق والثدي والعقد البلغمية
137. أسئلة سريرية في الفحص القلبي الوعائي
138. أسئلة سريرية في أصوات القلب الطبيعية
139. أسئلة سريرية في النفخات القلبية
140. المعالجة بتنبيه اليد والقدم (السادوجوك)
141. مبادئ الإسعاف الأولي
142. البدانة عند الأطفال والمراهقين
143. أمراض القلب

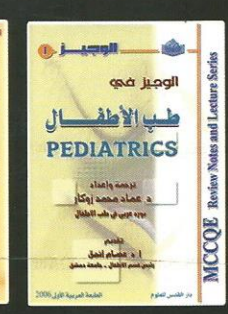
Blueprints

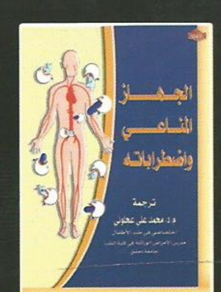
Blueprints Pediatrics

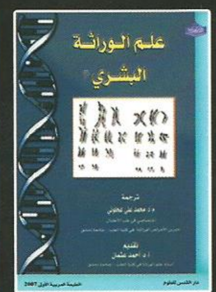
- مراجعة شاملة لأهم المواضيع في طب الأطفال.
- يمكنك من مراجعة كمية كبيرة من المعلومات في وقت قصير.
- يساعدك أثناء التحضير للامتحان.
- تم عرض المعلومات بطريقة دقيقة ومنظمة.
- يشمل أسئلة متعددة الخيارات للتقييم الذاتي مع الإجابات والشروحات.
- تم وضع جدول للنقاط الرئيسة الهامة في نهاية كل قسم، وهو يسلط الضوء على المعلومات الأساسية الهامة في كل موضوع.

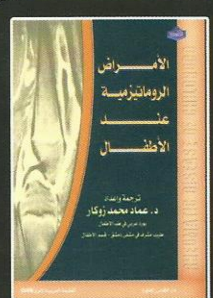


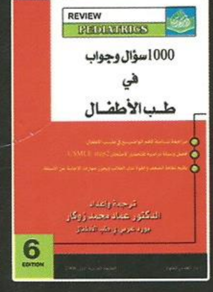
من إصداراتنا

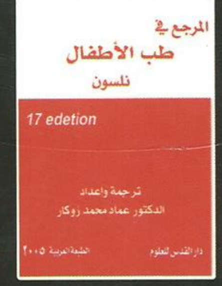


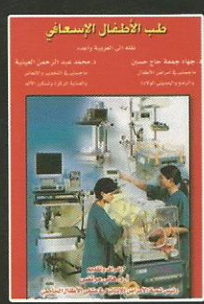


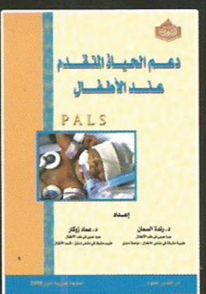












www.dar-alquds.net